Echokardiographische Diagnostik der idiopathisch-hypertrophischen subaortalen Stenose (IHSS) im Kindesalter

Roland Kargl

1981

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546820_0070

Aus der Kinderkardiologischen Klinik des
Deutschen Herzzentrums der Universität München
Direktor: Prof. Dr. med. K. Bühlmeyer

Echokardiographische Diagnostik der idiopathisch-hypertrophischen subaortalen Stenose (IHSS) im Kindesalter

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin
an der Ludwig Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von
Roland Kargl

aus
Eglharting

Jahr
1981

Mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität München

Berichterstatter: Prof. Dr. med. K. Bühlmeyer
Mitberichterstatter: Prof. Dr. med. K. Betke
Dekan: Prof. Dr. med. W. Spann
Tag der mündlichen Prüfung: 5. November 1981

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

Meiner Frau

und meinen Eltern

Inhaltsverzeichnis

I. Einteilung der Kardiomyopathien

II. Pathologisch-anatomische Aspekte der IHSS
a) Makroskopisch-pathologische Aspekte
b) Mikroskopisch-pathologische Aspekte
c) Hypothese zur Ätiologie der IHSS

III. Patientengut und Methodik
a) Patientengut
b) Familienuntersuchung eines IHSS-Patienten
c) Die Methodik der Echokardiographie

IV. Ergebnisse der Untersuchungen
a) Anamnese und klinische Untersuchung
b) EKG
c) Herzkatheter
d) Thorax-Röntgenuntersuchung
e) Echokardiographie
α) Allgemeine Vorbemerkungen zu den Messungen
ß) Die einzelnen Messungen und Berechnungen
1) Systolische und diastolische Septumdicke
2) Systolische und diastolische Dicke der linksventrikulären Hinterwand
3) Prozentuale systolische Dickenzunahme von Septum und Hinterwand
4) Systolisches und diastolisches Verhältnis aus Septum- und Hinterwanddicke
5) Kontraktionsamplitude von Septum und Hinterwand
6) Herzfrequenz, Systolendauer, Ejektionszeit
7) Systolischer und diastolischer Durchmesser des linken Ventrikels

8) Prozentuale Verkürzung des linksventrikulären Durchmessers und Ejektionsfraktion
9) Die mittlere zirkumferentielle Faserverkürzungsgeschwindigkeit (Vcf)
10) Weite der Aortenwurzel und des linken Atriums endsystolisch
11) Verhältnis aus der Weite des linken Atriums und der Aortenwurzel
12) Die systolische Vorwärtsbewegung des vorderen Mitralsegels (SAM)
13) Die Zahl der Einzelechos des vorderen Mitralsegels
14) Das Bestehen einer Aortenschließungsbewegung
15) Oszillationen der Aortensegel
16) Planimetrisch gemessene prozentuale Einengung des aortalen Ausflußtraktes durch die systolische Vorwärtsbewegung des vorderen Mitralsegels
17) Weite des linksventrikulären Ausflußtraktes endsystolisch und enddiastolisch
18) Distanz zwischen Punkt C des Mitralechos und dem interventrikulären Septum und Distanz zwischen Punkt D des Mitralechos und dem interventrikulären Septum
19) Verhältnis aus Abstand C-IVS und Aortenwurzeldurchmesser und Verhältnis aus Abstand D-IVS und Aortenwurzeldurchmesser
20) Exkursionsamplitude des vorderen Mitralsegels und Mitralöffnungshöhe

V) Diskussion der Ergebnisse
VI) Zusammenfassung
VII) Literaturverzeichnis

I. Einteilung der Kardiomyopathien

Funktionsstörungen des Herzmuskels, die nicht auf eine mechanische Überbelastung oder auf eine koronare Durchblutungsstörung zurückzuführen sind, werden als Kardiomyopathien bezeichnet (Kochsiek, 34.). Es kommt entweder aus unbekannter Ursache oder im Zusammenhang mit einer bekannten Grundkrankheit oder durch infektiöse oder toxische Einflüsse (sekundäre Kardiomyopathien) zu einer generalisierten oder umschriebenen Störung des Kontraktionsvorganges der Herzmuskelfasern.
Die primären Kardiomyopathien lassen sich in folgende Formen unterteilen:

1. Idiopathisch hypertrophe subvalvuläre Aortenstenose (IHSS)
   Synonyma (Bulkley, 4):
   - Idiopathisch hypertrophe subaortale Stenose
   - Hypertrophisch-obstruktive Kardiomyopathie (HOCM)
   - Asymmetrische Septumhypertrophie (ASH)
   - Muskuläre Subaortenstenose (MSS)
2. Kongestive Kardiomyopathie
3. Restriktive oder obliterative Kardiomyopathie

Bei den sekundären Kardiomyopathien können die folgenden Ursachen differenziert werden:

1. Neuromuskuläre Erkrankungen
2. Kollagenosen
3. Neoplasmen
4. Stoffwechselerkrankungen
5. Ernährungsstörungen
6. Myokarditis
7. Granulomatöse Erkrankungen
8. Amyloidose
9. Posttraumatische Kardiomyopathien
10. Toxische Kardiomyopathien

II. Pathologisch-anatomische Aspekte der IHSS

a) Makroskopisch-pathologische Gesichtspunkte

Als besonders charakteristisch für die IHSS können unter makroskopisch-pathologischen Gesichtspunkten bezüglich autoptisch untersuchter Patienten mit IHSS die folgenden Kritrien gelten:

Roberts und Ferrans (46) fanden, daß beide Ventrikelhöhlen bei der hypertrophen Kardiomyopathie kleiner als normal oder normal groß sein können. Meist ist die linksventrikuläre Kavität schlitzartig und S-förmig konfiguriert.

Während der Systole berühren sich wahrscheinlich einerseits die Papillarmuskeln sowie andererseits das vordere Mitralsegel und das murale Endokard im Ausflußtrakt.

Die kleine linksventrikuläre Kavität scheint verantwortlich für die Verdickung des muralen Endokards im linken Ausflußtrakt und ebenso für die fibröse Verdickung des Mitralsegels; denn der kleine linke Ventrikel verursacht einen abnormen Kontakt der Mitralsegel untereinander und eine Berührung des vorderen Segels mit dem muralen Endokard des Ausflußtraktes. Die fokale Verdickung des hinteren Segels kommt wohl durch Kontakt der Mitralsegel während der ventrikulären Systole zustande, da für die normale Bewegung von Segel und Chordae zu wenig Raum vorhanden ist.

Eine Verdickung der Mitralsegel wie bei der IHSS stellt sich auch bei gesunden Personen als Konsequenz des Alterns ein. Im Alter wird die linksventrikuläre Höhle wegen des erniedrigten Herzauswurfes kleiner; die Mitralsegel werden dicker; die Compliance der linksventrikulären Muskulatur wird geringer. Der linke Vorhof erweitert sich dann wegen des vermehrten Arbeitsaufwandes, der zur Füllung des kleinen linken Ventrikels nötig ist.

Maron (40) fand ein stark erhöhtes Gewicht des linken Ventrikels bei der IHSS sowie eine bemerkenswerte Hypertrophie des Ventrikelseptums im Vergleich zu der posterobasalen linksventrikulären Wand. Die dem Herzen Blut zuführenden Venen sowie die Aorten-, Pulmonal- und Trikuspidalklappen wiesen keine Besonderheiten auf.

b) Mikroskopisch-pathologische Gesichtspunkte

Epstein (13) untersuchte Herzmuskelgewebe von IHSS-Patienten unter mikroskopisch-pathologischen Gesichtspunkten. Er fand, eingestreut in das normale Herzgewebe, zahlreiche Foci mit ungeordneter myokardialer Architektur. Die Größe der Herde und das Ausmaß, das sie erreichen können, variieren zwischen den einzelnen Myokardflächen, zeigten sich besonders im Ventrikelseptum und wurden bei jedem IHSS-Patienten gefunden. Diese Herde sind verstreut über Myokardflächen, in denen die Muskelzellen hypertroph oder abnormal parallel angeordnet sind. Die Fehlordnung läßt sich am besten an Hand von Längsschnitten des Gewebes demonstrieren.

Die fehlgeordneten Zellen sind in Wirbeln oder zufallsmäßig angeordnet, wobei sie breiter und oft kürzer als normale Zellen sind. Manche zeigen normale rechtwinklige Begrenzungen, andere haben kleine seitlichen Fortsätze, die das Zytoplasma der anliegenden Zellen eindrücken und mit ihnen multiple Glanzstreifen bilden; oder sie weisen irreguläre oder sternförmige Verzweigungen auf, die in verschiedene Richtungn zeigen und mit vielen angenzenden Zellen interzelluläre Verbindungen eingehen.

Die Abnormitääten in der Zellarchitektur sind nicht absolut einheitlich, denn sie werden auch bei Patienten mit rechtsventrikulärer Ausflußtraktobstruktion gefunden. Allerdings ist die Fehlordnung der Zellen bei anderen Krankheiten geringer und auf kleinere Stellen begrenzt.

Einige Muskelzellen im Septum bei IHSS-Patienten zeigen eine Fehlordnung der Myofibrillen und Myofilamente. Sie verlaufen in der Zelle eher divergent als parallel. Dieses Verhalten ist besonders charakteristisch in den mehr verzweigten oder sternförmigen Zellen, findet sich aber auch bei eher normal aussehenden.

Ist die Desorganisation der Myofibrillen sehr stark, zeigt sich dies in der gesamten Zelle; ist sie gering, so tendiert sie zu einer Begrenzung auf die Nähe zum Sarkolemm und den Glanzstreifen.

Abnormitäten der Myofibrillen sind oft verknüpft mit Fehlanordnung der Myofilamente. So können Myofilamente, die ihren Ursprung an einer Z-Bande einer bestimmten Myofibrille haben, an der Z-Bande einer anderen inserieren. An manchen Stellen formen diese auseinanderweichenden Myofilamente ein Kreuzgewebsmuster mit anderen normal angelegten Filamenten. Manchmal resultiert daraus eine Verzweigung der Fibrillen.

Die Interzellularverbindungen in Arealen mit zellulärer Fehlausrichtung sind ungewöhnlich geknäuelt und häufig Seit-zu-Seit oder End-zu-End gelagert statt der normalen End-zu-End-Verknüpfung.

Einige dieser Verbindungen haben abnormal kleine Desmosomen.

Außer den angegebenen Veränderungen haben Myokardzellen von Patienten mit IHSS oft eine vergrößerte Anzahl von Z-Banden und zeigen unspezifische Veränderungen wie zelluläre Hypertrophie und Degeneration (Goodwin, 23; Ferrans, 17; Braunwald, 2).

Vermehrtes Z-Banden-Material ergibt eine irreguläre Erweiterung der Z-Banden, eine Ausweitung auf angrenzende Anteile der Sarkomere. Weiter zeigt es eine aktive Hypertrophie an, wobei das Z-Banden-Material als Grundstruktur dient, worauf andere Komponenten abgelagert werden.

Diese Erkenntnisse lassen vermuten, daß trotz des bestehenden ernsten Hypertrophiegrades immer noch neue Sarkomere aufgebaut werden.
Weitere Manifestationen der Hypertrophie und Degeneration sind die vergrößerten Nuclei und Golgi-Komplexe, eine bemerkenswerte Irregularität der Konturen der Kernmembran, vermehrt Mitochondrien und Glycogenkörnchen, die große Haufen in den perinukleären Räumen zu bilden pflegen. Mitochondrien zeigen Schwellungen, Bruch der Cristae, sowie konzentrische Lamellen. Lysosomen, Ribosomen und Lipofuszingranula sind vermehrt: T-Tubuli zeigen Diltation.

c) Hypothesen zur Ätiologie der IHSS

Bezüglich der Ätiologie der Septumhypertrophie vermuten Polani und Moynihan (45), daß die Ursache der Krankheit in einer Fehlfunktion von Pigmenten und anderen Elementen, die von der Neuralleiste abstammen, zu sehen ist, und postulieren, daß die Herzläsion entweder primär Bezug zum Neuralleistenursprung hat, da die Neuralleiste zur Entstehung des Herzens beiträgt, oder sekundär auf eine biochemische Störung zurückzuführen ist.
Weiter wird diskutiert, daß die abnorme Anordnung der Zellen im Myokard und die Abnormitäten der systolischen und diastolischen Funktion beide das Resultat exzessiver sympathischer Aktivität sind wegen einer Fehlentwicklung der Neuralleiste, einer exzessiven Katecholaminproduktion, oder einem abnormen Ansprechen des sich entwickelnden Herzmuskels auf Katecholamine.

III. Patientengut und Methodik

a) Patientengut

Es wurden 11 Kinder und Jugendliche untersucht, wobei die Diagnose in 9 Fällen mit Herzkatheterisierung und Echokardiographie, in 2 Fällen nur mit Echokardiographie an der Kinderkardiologischen Abteilung des Deutschen Herzzentrums München gestellt wurde. Zum Vergleich wurden die entsprechenden Messungen bei 15 gesunden Kindern und 10 gesunden Erwachsenen angefertigt.

Im einzelnen wurden folgende Untersuchungen durchgeführt:

1. Anamnese und körperliche Untersuchung.
2. Elektrokardiogramm.
3. Thorax-Röntgenaufnahme.
4. Herzkatheterisierung.
5. Echokardiograhie.

b) Familienuntersuchung eines IHSS-Patienten.

Es wurden 53 Familienanghörige des IHSS-Patienten Nr. 8 echographisch untersucht, wobei die Erblichkeit des Leidens betrachtet wurde.

Der Familienstammbaum ist in Abb. I a und I b dargestellt. Nicht untersucht werden konnten 3 bereits in jüngerem Alter an einem Herzleiden verstorbene Familienmitglieder, bei denen die Diagnose IHSS zwar nicht gesichert ist, jedoch auf Grund des Vererbungsmodus innerhalb der Familie und der anamnestischen Angaben der untersuchten Familienmitglieder zumindest glaubhaft erscheint. Zu diesen vestorbenen Angehörigen zählt auch die Mutter unseres Patienten. Ein weiteres Familienmitglied aus der zweiten Generation dürfte nach den Angaben seiner Verwandten ebenfalls an IHSS erkrankt sein, entzog sich aber absichtlich unseren Untersuchungen.

Der Großvater des Patienten Nr. 8, selbst bereits verstorben, hatte in 2 Ehen 13 Kinder. Deren unmittelbare Nachkommenschaft zählt insgesamt 24 Personen, von denen 3 selbst bereits jeweils ein Kind besitzen.

I.EHE

Abb. Ia

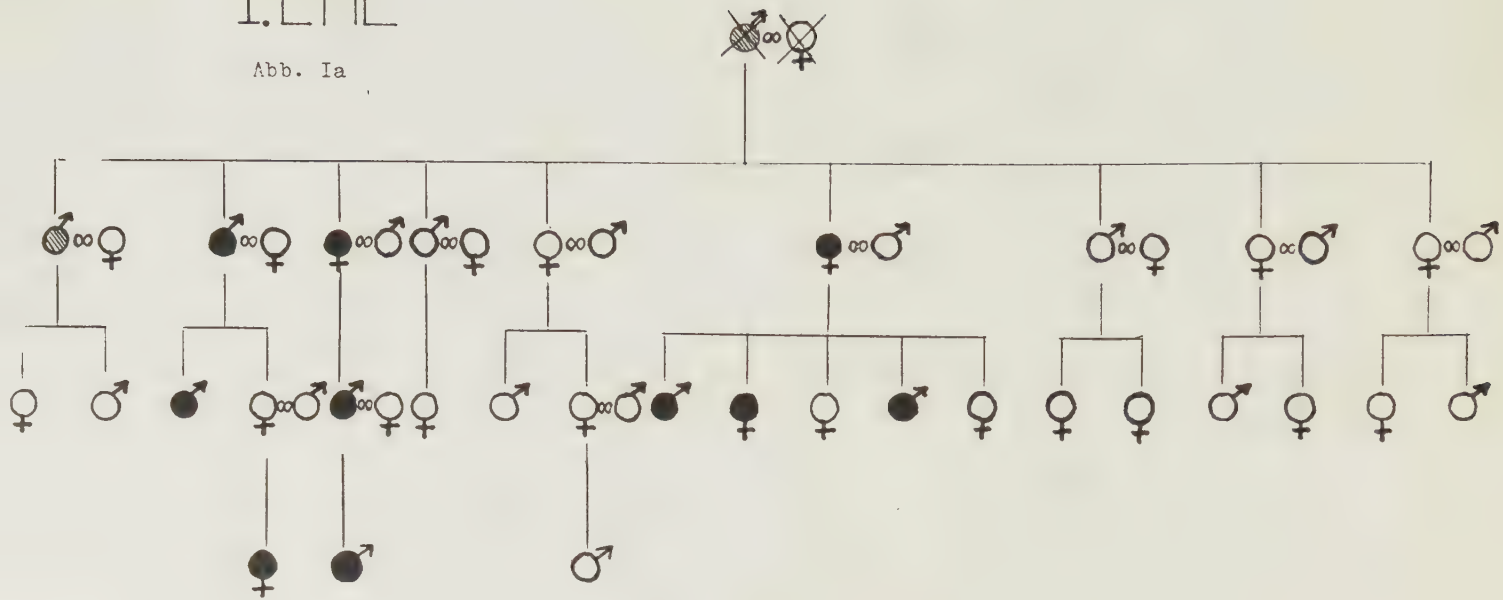
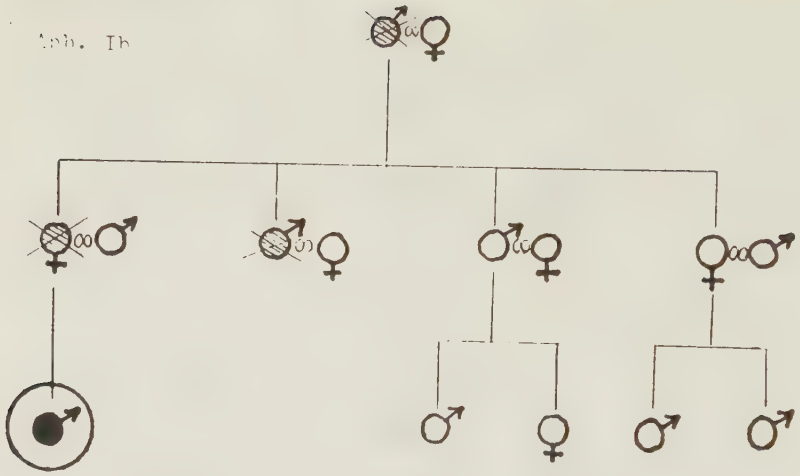


Abb. Ia und Ib
Stammbaum der Familie des Patienten Nr. 8

II. EHE

Anh. Ib



: Männlich, herzgesund

: Weiblich, herzgesund

: IHSS

: Wahrscheinlich an IHSS erkrankt

: Verstorben

: Patient Nr.8

∞ : Verheiratet

c) Die Methodik der Echokardiographie.

1. Entwicklung.

Die Ultraschalldiagnostik hat in den vergangenen Jahren durch zahlreiche vergleichende Untersuchungen mittels angiographischer, röntgenologischer und anderer Verfahren ihre Zuverlässigkeit bewiesen und wird in zunehmendem Maße auch in der pädiatrischen Kardiologie eingesetzt. Sie eignet sich hervorragend für die Früherkennung von Herzfehlern, für die Gewinnung hämodynamischer Informationen sowie zur Kontrolle von Krankheitsverläufen. Als nichtinvasives Verfahren hat sie gegenüber Angiographie und Herzkatheterismus den Vorteil, daß sie beliebig oft wiederholt werden kann, ohne den Patienten zu gefährden oder zu belasten.

Versuche mit Ultraschall erfolgten schon im Jahre 1883 durch Galton, der eine auf dem Prinzip des Ultraschalls beruhende Pfeife konstruierte, die bis zu 25.000 Schwingungen pro Sekunde erreichen konnte. Langevin experimentierte während des Ersten Weltkrieges mit Quarzkristallen, die in einem Wasserbehälter genügend Ultschallintensität entwickelten, um einen im Strahlengang schwimmenden Fisch zu töten. Sokolov (51) entwickelte 1929 eine auf Ultraschall basierende Technik zur Lokalisation von Rissen in Metallstücken, die von Firestone 1945 wieder aufgegriffen wurde. Der Wiener Neurologe Gussik versuchte 1943 eine Einführung des Ultraschalls in die medizinische Diagnostik, indem er versuchte, die Hirnkammern darzustellen. Seit numehr etwa 15 Jahren ist die Ultraschalldiagnostik in der Geburtshilfe wegen ihrer Unschädlichkeit und der damit gegebenen Möglichkeit zu unbegrenzter Untersuchungsdauer eine Routineuntersuchung geworden.

Die erste Anwendung von Ultraschall in der kardiologischen Diagnostik erfolgte durch Keidel (33) im Jahre 1950. Edler et. al. 1956 (10) und Effert et. al. 1957 (11) führten erstmals Ultraschallanalysen über das Verhalten normaler und stenotischer Mitralklappen durch. 1960 erschienen Arbeiten von Schmitt und Braun (48), die sich im wesentlichen der Ansicht Edlers und Efferts anschlossen. Eine wesentliche Erweiterung der diagnostischen Möglichkeiten erfuhr die Echokardiographie durch Feigenbaum (15), der sich ab 1963 mit ihr beschäftigte. Das diagnostische Spektrum der Echokardiographie wurde zusammengefaßt durch Gramiak et. al. 1975 (24). Goldberg et. al. 1975 (21), Joyner 1974 (31) sowie von Meyer 1977 (42). Gramiak lieferte mit seinen Kontrastmittelstudien der Herzhohlräume sowie mit der erstmaligen brauchbaren echographischen Diagnostik der Aortenwurzel, der Aortenklappen und der Pulmonalklappen wichtige Beiträge für die Weiterentwicklung der Ultraschalldiagnostik.

In technischer Hinsicht wurden besonders mit der Einführung zwei- und dreidimensionaler Verfahren weitere Fortschritte erzielt. Aus wirtschaftlichen Gründen ist eine breite Anwendung vorläufig nur in begrenztem Umfang möglich.

2) Physikalisches Prinzip.

Schallwellen werden in Schwingungen pro Sekunde (Hertz = Hz) gemessen. Ihre Ausbreitung erfolgt longitudinal und ist an ein leitendes Medium gebunden. Zum Verständnis des Begriffes "Schall" bedarf es der Klärung folgender Begriffe: Schwingungen, Wellenlänge, Schallgeschwindigkeit und Frequenz.

Eine Schallwelle besteht aus einer Aufeinanderfolge von Verdichtungen und Expansionen, d.h. einer periodischen Schwankung der Dichte in Form longitudinaler Wellen. Einer Schwingung entspricht eine Verdichtung und eine Expansion. Unter Frequenz versteht man die Zahl der Schwingungen pro Zeiteinheit. Die Schallgeschwindigkeit (v) ist demnach das Produkt aus Wellenlänge (λ) und Frequenz (f):

$$V = f \times \lambda$$

Je höher die Frequenz ist, desto geringer muß die Wellenlänge sein. Die Schallgeschwindigkeit innerhalb eines Mediums ist von dessen Dichte, elastischen Eigenschaften und der Temperatur abhängig. Je dichter das Medium, desto größer die Ausbreitungsgeschwindigkeit. Der Faktor Temperatur ist wegen der gleichbleibenden Körpertemperatur bei der medizinischen Anwendung des Schalls außer acht zu lassen. Im menschlichen Körper ist die Schallgeschwindigkeit überall annähernd gleich und liegt bei 1.540 m pro Sekunde (Goldmann und Hueter 1957 (22), Kosoff 1966 (36). Dies ist auch der Wert, mit dem die in der Medizin eingesetzten Werte kalibriert werden.

Ultraschall ist akustische Energie von mehr als 20.000 Schwingungen pro Sekunde. Damit wird der für das menschliche Ohr wahrnehmbare Bereich, der zwischen 20 Hertz und 15.000 Hertz liegt, überschritten. Das in der Echokardiographie verwendete Frequenzspektrum reicht von 2 mHz bis zu 10 mHz (1 Mega-Hertz = 1 Million Schwingungen pro Sekunde). Die Erzeugung des Ultraschalls erfolgt in einem Schallkopf, der sowohl Sender als auch Empfänger ist. Sein Kernstück besteht aus einem piezoelektrischen Kristall (Transducer) und zwei Plattenkondensatoren. Piezoelektrische Kristalle erzeugen durch das Anlegen eines elektrischen Feldes infolge des "piezoelektrischen Effektes" durch Kompression und Dekompression hochfrequente mechanische Schwingungen, deren Ausbreitung longitudinal erfolgt und an Materie gebunden ist. In der Regel entstehen dabei etwa 1.000 Sende-Empfangs- Wechsel pro Sekunde, auch "Schallpuls" oder "Repetitionsrate", in einem Verhältnis von 99:1 zugunsten der Empfangszeit (Goldberg et. al. 1975 (21).

Beim Verlassen des Schallkopfes zeigt der Ultraschall zunächst einen parallelen Verlauf, um dann aber zu divergieren. Mittels geeigneter Linsen kann das Schallbündel jedoch fokussiert werden, was eine verbesserte Abbildung ergibt. Wandert ein Schallbündel durch ein homogenes Medium, erfolgt eine geradlinige Fortleitung. Wird jedoch eine Grenze zwischen zwei Medien unterschiedlicher akustischer Impedanz erreicht, erfolgt teils eine Brechung, teils eine Reflexion, ähnlich den Gesetzen der Optik. Die Reflexionsintensität ist für jedes Medium charakteristisch und wird als Wellenwiderstand oder akustische Impedanz bezeichnet. Sie errechnet sich aus dem Produkt der Dichte des Mediums und der Geschwindigkeit, mit der der Schall das Medium durchdringt.

Je größer der Unterschied der akustischen Impedanz zwischen den Medien ist, desto stärker erfolgt die Reflexion des Schallbündels. Außerdem hängt das Ausmaß an reflektiertem Ultraschall vom Einfallswinkel des Schallbündels an der Grenzmembran ab. Je mehr sich der Einfallswinkel dem rechten Winkel nähert, desto mehr Schallenergie wird reflektiert. Der Reflexionsindex entspricht der reflektierten Ultraschallmenge nach der Formel:

$$\text{Reflexionsindex} = \frac{P_1 \times V_1 - P_2 \times V_2}{P_1 \times V_1 + P_2 \times V_2}$$

P_1 und P_2 bedeuten die entsprechenden Dichten, V_1 und V_2 die Geschwindigkeiten durch das Medium.

Des weiteren beeinflussen Frequenz und Wellenlänge das Ausmaß des reflektierten Strahls. Je höher die Frequenz oder je kleiner die Wellenlänge ist, desto besser erfolgt die Reflexion an kleinen Grenzflächen. Demzufolge lassen sich auch Medien von geringer unterschiedlicher akustischer Impedanz darstellen. Einen Nachteil bildet allerdings die geringere Eindringtiefe eines hochfrequenten Schallbündels in das Gewebe infolge des Energieverlustes aufgrund der Reflexion an zahlreichen kleinen Grenzflächen. Um den Grad der Schallabsorption oder Abschwächung zu erfassen, bedient man sich der sogenannten "Halbwertsdistanz". Dieser Ausdruck bezieht sich auf diejenige Entfernung in cm, die die Schallenergie in einem bestimmten Gewebe zurücklegen muß, um infolge Absorption und Reflexion auf die Hälfte des Ausgangswertes abgeschwächt zu werden.

Da das Ausmaß der Schallreflexion umso größer ist, je mehr sich die beiden Schallwellenwiderstände voneinander unterscheiden, erfolgt an der Grenze zwischen Gewebe und Luft eine nahezu vollständige Reflexion. Eine Untersuchung luftenthaltender Körperteile ist daher wesentlich erschwert. Daraus folgt auch, daß beim Aufsetzen des Trransducers zwischen Schallkopf und Haut ein luftfreier Kontakt mittels Kontaktgel hergestellt werden muß.

Wie beschrieben, zeigt das Schallbündel nach dem Verlassen des Schallkopfes über eine gewisse Distanz einen weitgehend parallelen Verlauf, um anschließend zu divergieren. Der Abschnitt mit den parallel laufenden Schallbündeln wird als "Nahfeld", der Teil, in welchem der Strahl divergiert, als "Fernfeld" bezeichnet. Da im Nahfeld die Grenzflächen annähernd senkrecht vom Strahl getroffen werden und die Menge an reflektierter Schallenergie infolge parallel laufender Schallbündel größer ist, ist hier die Abbildung von Strukturen besser. Die Länge des Nahfeldes ist eine Funktion des Radius des Schallkopfes und der Wellenlänge (λ):

$$N = \frac{r^2}{\lambda}$$

Um eine Verlängerung der Nahzone zu erreichen, muß entweder die Wellenlänge vermindert oder der Radius des Schallkopfes vergrößert werden. Aus dem Gesagten folgt, daß die Abbildungsschärfe im Fernfeld vermindert ist. Um dies zu vermeiden, werden sogenannte fokussierte Schallköpfe verwendet, welche das Schallbündel auf einen Fokus mit vorbestimmter Entfernung vom Schallkopf bringen. Die Verschmälerung des Schallbündels erhöht seine Intensität im dem fokussierten Bereich und vermindert den Grad der Divergenz, womit eine bessere Abbildungsqualität auch im Fernfeld erreicht wird.

Im folgenden ist das Nahfeld für die am häufigsten benutzten Schallköpfe aufgeführt (Goldberg et. al. 1975, 21).

Durchmesser	Frequenz	Wellenlänge	Nahfeld
r = 6 mm	2,5 mHz	0,6 mm	60 mm
r = 3 mm	2,5 mHz	0,6 mm	15 mm
r = 3 mm	5 mHz	0,3 mm	30 mm
r = 3 mm	7,5 mHz	0,2 mm	45 mm

Die Streuung nach dem Nahfeld kann errechnet werden aus der Formel

$$\text{Sinus } \alpha = \frac{0,61}{r}$$

wobei alpha der Streuungswinkel ist (Edler et. al. 1961, 9, Wells 1969, 56).

In der pädiatrischen Echokardiographie eignen sich für Säuglinge Transducer mit einem Frequenzbereich von 6 bis 7,5 mHz, für Kleinkinder Transducer mit einem Bereich von 4 bis 5 mHz und für ältere Kinder Transducer mit einem Bereich von 2 bis 3 mHz.

3) Einzelelement (M-Mode Echokardiographie)

Im Gegensatz zur Elektrokardiographie besteht bei der Echokardiographie die Schwierigkeit weniger in der Interpretation des Echokardiogramms, als in der Durchführung der Untersuchung, die ein hohes Maß an Erfahrung voraussetzt. Die Untersuchung des Patienten erfolgt üblicherweise in Rückenlage von der Thoraxvorderseite (Abb. II). Jedoch können unter Umständen andere Positionen die Abbildungsqualität verbessern. Der Oberkörper soll bei Rückenlage etwa auf 30° aufgerichtet sein. Der Schallkopf mit seiner kreisförmigen Auflagefläche von etwa 1,5 cm Durchmesser wird zwischen dem zweiten und fünften Interkostalraum links parasternal aufgesetzt, da in diesem Bereich, dem sogenannten "echographischen Fenster", der Anteil an luftgefülltem Lungengewebe am geringste ist, und bei Kleinkindern, besonders bei Säuglingen, auch ganz fehlen kann. Durch maximale Exspirationn kann dieses "Fenster" noch erweitert werden.
Wichtige Informationen sind aber auch durch Untersuchungen vom epigastrischen Winkel, von der Fossa jugularis und supraventrikularis rechts oder den Interkostalräumen am rechten Sternalrand aus zu erhalten. Bei der subkostalen Echokardiographie wird der Transducer im epigastrischen Winkel aufgesetzt und nach kranial gerichtet. Damit können die Trikuspidalklappensegel, die Aorta ascendens, die Mitral- und Aortenklappe, aber auch der rechte Ventrikel und das interventrikuläre Septum registriert werden. Sie ist eine wertvolle Ergänzung der Standarduntersuchung (Chang und Feigenbaum 1973, 6). Bei der suprasternalen Echokardiographie wird der Schallkopf in der Fossa jugularis aufgesetzt und nach kaudal gerichtet. Sie dient der Darstellung der Aorta ascendens, der rechten Pulmonalarterie und des linken Vorhofs (Goldberg 1971, 20).

Abb. II

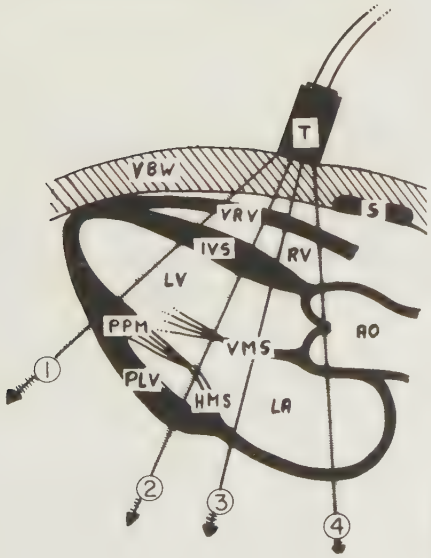


Abb. III

Bei der konventionellen eindimensionalen Ultraschalldiagnostik werden topographisch hintereinander liegende Strukturen dargestellt, ähnlich der röntgenologischen Veränderungen des Tomogramms. Bei senkrechter Einstellung des Transducers auf die Thoraxvorderwand im 4. ICR links parasternal (Abb. III), durchmißt das von ventral nach dorsal verlaufende Schallbündel die Thoraxvorderwand, die Vorderwand des rechten Ventrikels, das rechtsventrikuläre Kavum, das interventrikuläre Septum, das linksventrikuläre Kavum, das vordere und hintere Mitralsegel und schließlich die Hinterwand des linken Ventrikels. Der Einzelschallkopf wird dabei um einen fixierten Auflagepunkt geschwenkt (=sweep). Bei diesem Verfahren lassen sich Einzelheiten in dem begrenzten Blickfeld sehr gut erkennen, die Übersicht geht jedoch häufig verloren. Deshalb wird die Einzelelementtechnik nicht eingesetzt, wenn es um einen orientierenden Überblick und topographische Beziehungen einzelner sichtbarer Herzstrukturen geht. Sie dient vielmehr der Beurteilung detaillierter Strukturen.

Die Wiedergabe der reflektierten Ultraschallenergie kann auf verschiedene Arten (Modes) erfolgen:

A = Amplituden-Mode
Die unterschiedliche Amplitudenhöhe der Echos entsteht in direkter Abhängigkeit von der Energie der Einzelechos.
B = Brightness-Mode
Würde man die aufrecht stehenden Wellen der A-Mode von oben betrachten, entsteht eine Folge von Lichtpunkten, deren Helligkeit der Intensität der zurückkommenden Echos proportional ist.

M = Motion-Mode

Hierbei werden die in der B-Mode entstehenden Lichtpunkte durch die Einführung eines Zeitrasters beim Beschallen beweglicher Strukturen als Wellenlinien abgebildet, während sich stationäre Echos als Gerade darstellen. Durch Schwenken des Schallkopfes in verschiedene Richtungen können nahezu alle intrakardialen Strukturen abgetastet werden.

Durch Schwenken des Schallkopfes (Sweep) vom Ausgangspunkt der Untersuchung in verschiedene Richtungen können nahezu alle kardialen Strukturen dargestellt werden (Abb. IV). Die Auswertung der erhaltenen Echokardiogramme kann nach qualitativen Gesichtspunkten erfolgen.

Zeit- und Tiefenmarkierungen sind durch Punkte angegeben. Die gewöhnliche Standardkalibrierung beträgt in der y-Achse 1 cm und in der x-Achse 0,5 Sekunden. Die Messungen werden mit dem simultan registrierten Eektrokardiogramm durchgeführt.

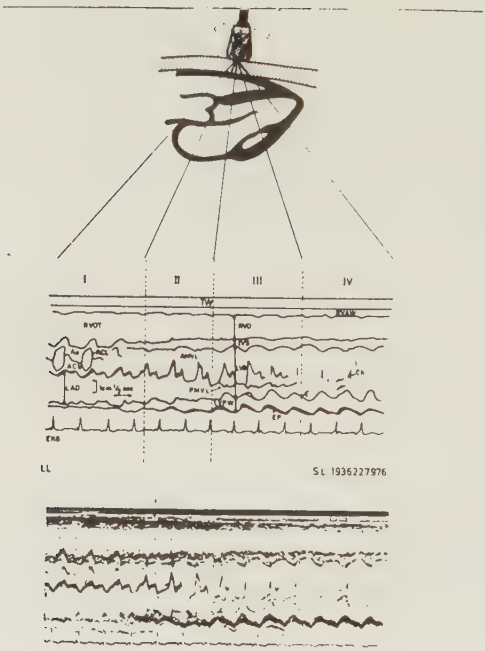

I
II
III
IV
TW
RVOT
RVD
RVAW
AVR
AVL
AVF
AD
PMVL
EP
ERB
LL
SL 1936227976

Abb. IV

LL
Rel. Nr. 20 d 29964 5 4 76

Abb. V

Darstellung der
Messungen
Abb. VI

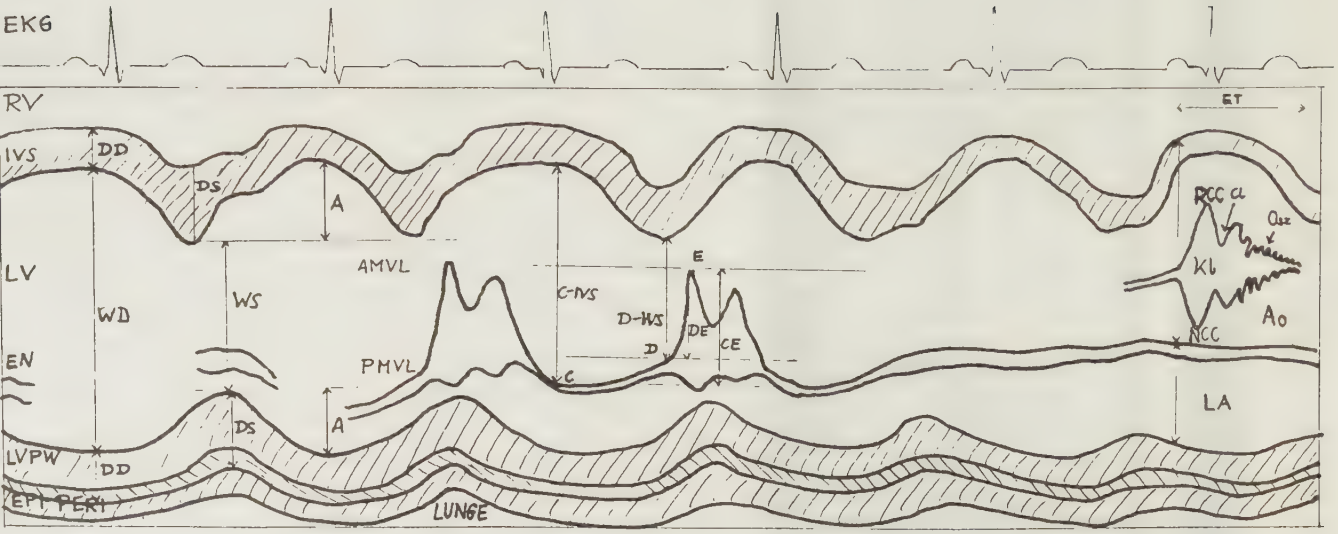


Abb. VII

4) Das normale eindimensionale (M-Mode) Echokardiogramm (Abb. IV, V, VI, VII)

Vordere Thoraxwand

Die erste Struktur, die vom Echostrahl getroffen wird, ist die vordere Brustwand. Sie wird gewöhnlich als homogene stationäre Struktur dargestellt. Sie befindet sich, repräsentiert durch eine dicke Echolinie, am oberen Bildrand.

Vorderes Perikard

Die nächste getroffene Struktur ist das vordere Perikard. Sie bewegt sich normalerweise nicht und ist der Wand des rechten Ventrikels adhärent. In 10 % der Normalfälle ist das Perikard während der Ventrikelsystole von der rechtsventrikulären Vorderwand getrennt und repräsentiert normale Perikardflüssigkeitsmengen.

Rechtsventrikuläre Vorderwand

Sie liegt unter dem vorderen Perikard und kontrahiert sich gleichzeitig mit der linksventrikulären Hinterwand, etwas später als das interventrikuläre Septum und deutlich nach dem QRS-Komplex im EKG. Sie wird gemessen in der Enddiastole, in einer Ebene, in der das hintere Mitralsegel sichtbar wird, weil diese Struktur relativ klein ist, so daß reproduzierbare Messungen möglich werden. Die rechtsventrikuläre Vorderwanddicke ist gewöhnlich konstant und beträgt etwa 3 mm nach der Neugeborenenperiode.

Mitralklappe

Das vordere Mitralsegel ist leicht aufzufinden und Ausgangspunkt für die weitere echographische Orientierung. Es hat eine typische M-Form in seinem diastolischen Bewegungsablauf. Edler (1966, 10) hat diesen Bewegungsablauf mit A - F benannt. C - D bezeichnet die systolische Phase, in der sich die geschlossenen Mitralsegel bei der Herzkontraktion dem Transducer entgegenbewegen. In der frühen Diastole trennen sie sich sehr rasch bis zum E-Punkt. Die Strecke D - E bezeichnet die Phase der schnellen Ventrikelfüllung. Im weiteren diastolischen Verlauf machen die Segel wieder eine partielle Schließungsbewegung (E-F- slope), durch eine erneute Öffnung der Segel während der Vorhofkontraktionen in der späten Diastole unterbrochen, die mit A bezeichnet wird. Danach bewegen sich beide Segel wieder gegeneinander (B - C) bis zu ihrem Schluß (C), wobei das hintere Segel sich spiegelbildlich bewegt und wegen seiner geringeren Fläche eine kleinere Amplitude zeigt.

Trikuspidalklappen

Die Trikuspidalklappen liegen medial von den Aortenklappen. Im Vergleich zu den Mitralklappen sind sie schwieriger darstellbar. Das anteriore Segel der Trikuspidalklappe zeigt einen ähnlichen Bewegungsablauf wie das vordere Mitralsegel. Allerdings ist seine Öffnungs- (D-E) und Schließungsgeschwindigkeit (E-F-slope) etwas geringer. Zumindest in seiner frühen Öffnungsphase ist das anteriore Segel bei allen Kindern darstellbar.

Aortenklappe

Die Aortenklappen können in Verfolgung des linksventrikulären Ausflußtraktes in medio-kranialer Richtung aufgesucht werden. Das Schallbündel schneidet dabei ein vorderes (rechtskoronares) sowie ein hinteres (akoronares) Segel. Während der Systole bleiben die Klappensegel geöffnet, was sich durch parallele, dicht an der jeweiligen Aorteninnenwand laufende Echolinien darstellt. Während der Diastole zeigt sich eine zentral im Aortenlumen verlaufende Echolinie, hervorgerufen durch die geschlossenen Aortensegel. Die maximale Klappenöffnung kann in der frühen Systole gemessen werden.

Aortenwurzel

Die Aortenwurzel bewegt sich systolisch nach anterior und diastolisch nach posterior. Ihr Querdurchmesser wird endsystolisch in Höhe der Aortenklappensegel gemessen, die sich zu Beginn der Systole abrupt öffnen, während der gesamten Ejektionsphase offen bleiben und als parallel zur Aorteninnenwand verlaufende Echolinien darstellbar sind. An Ende der Systole schließen sich die Segel ebenso schnell und nehmen daher eine kastenförmige Konfiguration an. Während der Diastole stellen sich die geschlossenen Aortensegel als eine im Aortenlumen zentral verlaufende Echolinie dar, wobei der Abstand zur Aortenvorder- bzw. Aortenhinterwand gleich sein sollte. Die maximale Klappenöffnung kann in der frühen Systole zwischen der inneren Echobegrenzung der Klappensegel gemessen werden. Die Messung des Aortendurchmessers erfolgt in Klappenhöhe enddiastolisch.

Pulmonalklappe

Die Darstellung der Pulmonalklappe gelingt meist nur bei Kindern. Wegen des nach oben und hinten verlaufenden Pulmonalarterienstammes erreicht der Schallstrahl in der Regel nur das posteriore Segel, welches sich im Anschluß an den QRS-Komplex im EKG öffnet. Sein Bewegungsablauf wird mit a - f benannt (b - e systolisch, a - f diastolisch: der Vorhofkontraktionen entspricht die a-Welle). Die Tiefe der a- Welle vermindert sich exspiratorisch und nimmt inspiratorisch zu (Weymann 1977, 57). Häufig sind Vorder- und Hinterwand des Pulmonalarterienstammes darstellbar, dessen Durchmesser endsystolisch gemessen wird.

Linker Vorhof

Das Aufsuchen des linken Vorhofes erfolgt mittels einer Rotationsbewegung des Schallbündels aus der Standardposition nach medial und kranial. Seine Dimension wird am Ende der Ventrikelsystole gemessen. Sie reicht von der Außenseite der Aortenhinterwand bis zum Endokard der linksatrialen Hinterwand. Aus Gründen der Reproduzierbarkeit müssen dabei gleichzeitig die Aortensegel sichtbar sein.

Linker Ventrikel

Der linke Ventrikel liegt links, posterior und etwas unterhalb der rechten Herzkammer. Sein Innendurchmesser wird in Höhe des freien Randes beider Mitralsegel zwischen Endokardoberfläche der freien, linksventrkulären Hinterwand und dem linksventrikulären Rand des interventrikulären Septums endsystolisch und enddiastolisch gemessen. Während der späten Systole bewegt sich der gesamte linke Ventrikel nach anterior und am Beginn der Ventrikelrelaxation nach posterior.

Rechter Ventrikel

Da bei der Inspiration der negative intrathorakale Druck ansteigt, ist der Rückfluß in das rechte Herz während der Inspiration erhöht. Die dadurch entstehenden rhythmischen Alterationen des rechtsventrikulären Durchmessers sowie die ungewöhnliche Geometrie des rechtsventrikulären Kavums gestalten eine echokardiographische Messung schwierig.

Interventrikuläres Septum

Infolge der Verbindung des interventrikulären Septums mit der Aortenvorderwand macht es deren Bewegungen in seinem kranialen Teil mit. In seinem mittleren Abschnitt bewegt sich das Septum während der Systole nach posterior, der linksventrikulären Hinterwand entgegen. Zur Darstellung des rechtsventrikulären Septumrandes muß der Patient in Linkslage gebracht werden.

Linksventrikuläre Hinterwand

Bei der echographischen Darstellung aller Herzwandanteile, wie Endokard, Myokard, Epikard und Perikard, bilden besonders die beiden letztgenannten Strukturen auffallend dichte Herzbegrenzungslinien. Da sich das linksventrikuläre Myokard in der Systole verdickt, ist die Kontraktionsgeschwindigkeit (systolischer slope) des Endokardechos höher als die des Epi-Perikardechos. Die dicht über der freien Hinterwand des linken Ventrikkels registrierbaren dünnen Echolinien entsprechen den Chordae tendineae.

Berechnung der linksventrikulären Volumina und Funktionsparameter

Bei der echokardiographischen Berechnung linksventrikulärer Volumina (V_{LV}) wird von der Annahme ausgegangen, daß die linke Herzkammer ein Ellipsoid darstellt, dessen Querdurchmesser (LVD_1 bzw. LVD_2) gleich sind, und im Gegensatz zum Längsdurchmesser (L) mit der eindimensionalen Technik meßbar ist.

$$V_{LV} = \frac{\pi}{6} \times LVD_1 \times LVD_2 \times L$$

Durch weitere Vereinfachungen ($LVD_1 = LVD_2$ und $L = 2 \times LVD$) errechnen sich die systolischen (V_{LVs}) und diastolischen Volumina (V_{LVd}) bzw. das Schlagvolumen (SV), die Ejektionsfraktion (EF) und das Herzminutenvolumen (HMV). Da mit dem eindimensionalen Verfahren lediglich ein sehr kleiner Myokardbezirk beurteilt werden kann, ist die Berechnung verschiedener Funktionsparameter nur unter der Voraussetzung möglich, daß die restlichen Anteile des linken Ventrikels gleiche Kontraktionseigenschaften besitzen. Bei abnormen Septumbewegungen, Dyskinesien linksventrikulärer Wandteile, asymmetrischer Septumhypertrophie oder Dilatation des linken Ventrikels sind derartige Berechnungen nur bedingt möglich (Björkheim 1977, 2, Fortuin et. al. 1977, 18).

Echokardiographisch bestimmbare Funktionsparameter sind die prozentuale linksventrikuläre Dimensionsänderung (LVD%), die prozentuale Dimensionsänderung der Hinterwanddicke (LVPW%), die mittlere zirkumferente Faserverkürzungsgeschwindigkeit (VCF) sowie der Quotient aus linksventrikulärer Präejektionsperiode und Ejektionszeit.

Bedeutung der Abkürzungen

A	: Amplitude
AMVL (VMS)	: Vorderes Mitralsegel
Ao (A)	: Aorta
C	: Punkt C des vorderen Mitralsegels
Cl	: Midsystolische Aortenschließungsbewegung
D	: Punkt D des vorderen Mitralsegels
DD	: Diastolische Dicke
DS	: Systolische Dicke
E	: Punkt E des vorderen Mitralsegels
EN (E)	: Endokard
EPI-PERI	: Epi-Perikard
ET	: Ejektionszeit
IVS	: Interventrikuläres Septum
Kl	: Aortenklappe
LA (LAD)	: Linkes Atrium
LV (LVD)	: Linker Ventrikel
LVOT	: Linksventrikulärer Ausflußtrakt
LVPW (PLV)	: Linksventrikuläre Hinterwand
M	: Mitralklappe
NCC (ACL)	: Akoronares Aortensegel
Osz	: Oszillationen
P	: Pulmonalklappe
PMVL (HMS)	: Hinteres Mitralsegel
PPM	: Posteriore Papillärmuskel

RCC (RCL) : Rechtskoronares Aortensegel
RV (RVD) : Rechter Ventrikel
RVOT : Rechtsventrikulärer Ausflußtrakt
S : Sternum
SAM : Systolische Vorwärtsbewegung des vorderen Mitralsegels.
T : Transducer
Tr : Trikudpidalklappe
VBW (TW) : Vordere Brustwand
VRV (RVAW) : Vorderwand des rechten Ventrikels
WD : Diastolische Weite
WS : Systolische Weite

5) Standardisierungsempfehlungen für die eindimensionale Echokardiographie

Die amerikanische Gesellschaft für Echokardiographie in Indianapolis, Indiana, USA hat nach langen Untersuchungen und Diskussionen am 7.3.1978 sich auf Regeln für quantitative Messungen in der M-Mode Echokardiographie sowie über die Art der Darstellung auch von zweidimensionalen echokardiographischen Bildern geeinigt. Diese Vereinbarung wurde auch auf dem 23. jährlichen Treffen des American Institute of Ultrasound in Medicine (AIUM) im Oktober 1978 als verbindlich verabschiedet (Lange 39).

a) Die Aortenwurzel sollte nach der "leading edge method" gemessen werden, d.h. von der Vorderseite der Aortenvorderwand zur Innenseite der Aortenhinterwand. Eine Begrenzungslinie wird also in die Messung mit einbezogen. Bei der eindimensionalen Echokardiographie können leicht falsche Ergebnisse auftreten, wenn z.B. der Ultraschallstrahl nicht durch die Mitte der Aortenwurzel geht oder die Aortenwurzel schräg angeschnitten wird. Um dies zu verhindern bzw. den Fehler möglichst gering zu halten, soll nur dort gemessen werden, wo gleichzeitig auch das anteriore und posteriore Aortensegel dargestellt werden. Ferner soll erst dann eine Messung erfolgen, wenn außerdem die Kontinuität zwischen Mitralklappe und Aortenhinterwand sicher dargestellt worden ist. Zusätzlich soll sich der Untersucher vergewissern, daß sein Ultraschallkopf etwa rechtwinklig auf der Brustwand steht. Als Zeitpunkt der Messung wurde der Beginn des QRS-Komplexes im simultan registrierten EKG festgelegt.

b) Linker Vorhof
Möglichst derselbe Herzschlag, der für die Aortenmessung benutzt wurde, sollte auch für die Messung des linken Vorhofes benutzt werden. Vorbedingung ist, daß die Wand des linken Vorhofes klar definiert werden konnte und der Übergang des Ventrikelendokards in die Wand des linken Vorhofes nachgewiesen werden konnte. Die Messung erfolgt am Ende der Systole (größte Weite des linken Vorhofes) von der Vorderseite der Hinterwand der Aorta zur Innenseite der linken Vorhofwand (leading edge method).

c) Bestimmung des Zeitpunktes der Enddiastole zur Messung der Ventrikelwände- und höhlen.
Festgelegt wurde die erste Bewegung des QRS-Komplexes als der am sichersten zu definierende Punkt.

d) Bestimmung der Standardebene für Ventrikelhöhlen- und wände.
Hinsichtlich der Höhe, in der die Messungen durchgeführt werden sollen, sind die wachtsumsbedingten Änderungen der Herzanatomie zu berücksichtigen: Bei Säuglingen und Kleinkindern nimmt der Mitralklappenapparat vehältnismäßig viel mehr Raum im linken Ventrikel ein als beim Erwachsenen. Deswegen erfolgen die Messungen beim Erwachsenen und bei älteren Kindern (etwa im Schulalter) in Höhe der chordalen Strukturen. Wiederum sollte der Schallkopf (Transducer) möglichst senkrecht auf der Brustwand stehen oder leicht inferior und lateral gerichtet sein.

e) Vorderwand des rechten Ventrikels.
Die Vorderwand des rechten Ventrikels kann nur dann gemessen werden, wenn sich die epikardiale und endokardiale Seite deutlich darstellen. Die Messung erfolgt am Beginn des QRS-Komplexes und nur in der oben genannten Standardebene, die durch die Anatomie des linken Ventrikels festgelegt ist. Gemessen wird nach der "leading edge method".

f) Rechter Ventrikel

Die Ventrikelhöhle darf nur gemessen werden, wenn sich die endokardiale Oberfläche der rechtsventrikulären Vorderwand und diejenige des Septums deutlich darstellt. Die zu messende Ebene wird im linken Ventrikel festgelegt. Die Einstellung des Instrumentes muß sicherstellen, daß keine Verwechslungen von trikuspidalen chordalen Strukturen und dem Septumendokard entstehen. Zusätzlich sollte die Messung in Endexspiration erfolgen. Da das Ausmaß der Rotation des Patienten nach links den zu messenden Durchmesser des rechten Ventrikels erheblich verändern kann, sollte in Rückenlage gemessen oder das Ausmaß der Rotation vermerkt werden. Einheitlichkeit ist anzustreben. Die Messung erfolgt wieder nach der "leading edge method". Bei einigen Patienten kann es nützlich sein, die Größe des rechten Ventrikels abzuschätzen, auch dann, wenn die Vorderwand des rechten Ventrikels nicht klar dargestellt werden konnte. Eine derartige Messung sollte Schätzwert der Größe des rechten Ventrikels genannt werden.

g) Interventrikuläres Septum, linker Ventrikel, Hinterwand des linken Ventrikels (enddiastolisch).
Zum selben Zeitpunkt (Beginn des QRS-Komplexes) und in derselben Höhe wie bei der Messung der Vorderwand des rechten Ventrikels und des rechten Ventrikels selbst erfolgt die Messung von interventrikulärem Septum, linkem Ventrikel und Hinterwand des linken Ventrikels. Die Oberflächen der einzelnen Strukturen müssen genau definiert sein. Die Einstellung des Instrumentes sollte derart sein, daß die möglichst dünnste kontinuierliche Linie für die in Frage kommende Struktur registriert wird. Dadurch kann weitgehend verhindert werden, daß überlagernde chordale Strukturen mitgemessen werden. Bei der Messung wird immer eine Registrierlinie in die Messung mit einbezogen (sog. leading edge method). So erfolgt die Messung des Septums von der rechtsventrikulären Endokardseite bis zur septalen Seite des linksventrikulären Endokardes, d.h., die Registrierlinie des rechtsventrikulären Endokards wird in die Messung mit einbezogen, die linksventrikuläre nicht. Diese Methode verhindert den verstärkungsabhängigen Fehler der Liniendicke einer echokardiographischen Abbildung.

h) Linker Ventrikel systolisch

Bezugspunkte für die Messung sind die maximale posteriore Stellung des Septums und die maximale anteriore Stellung der Hinterwand des linken Ventrikels. Beide Punkte sind gleich gut reproduzierbar. Da die maximale posteriore Stellung des Septums näher der physiologischen Endsystole liegt, soll derselbe benutzt werden, wenn die Septumbewegung in normaler Weise erfolgt. Bei paradoxer Septumbewegung wird von der maximalen anterioren Bewegung der Hinterwand des linken Ventrikels aus gemessen. In jedem Fall erfolgt die Messung in der Standardebene nach der "leading edge method".

i) Mitralklappe

Als Öffnungsbewegung der Mitralklape soll die DE-Bewegung gemessen werden, wenn beide Mitralklappenblätter dargestellt sind.

k) Andere Messungen

Für andere Messungen, wie etwa die Mitralgeschwindigkeit, z.B. EF-Slope, wurden keine Empfehlungen gegeben, da sie als nicht verläßlich reproduzierbar angesehen wurden.

Zusätzliche Empfehlungen

1. Instrumente zur M-Mode-Echokardiographie sollten mit zusätzlichen elektronischen Schaltkreisen ausgerüstet werden, die eine deutliche Trennung von epi- und perikardialem Echo sowie von endokardialen Überlagerungen (Chordae) ermöglichen. Der Gebrauch der Dämpfungskontrolle zusammen mit Schallköpfen höherer Frequenz ermöglicht am günstigsten die Darstellung der Vorderwand des rechten Ventrikels.
2. Es wäre zu begrüßen, wenn in echokardiographischen Instrumenten eine einfache Aufzeichnung der Atmung eingefügt werden würde, damit alle Höhlenmesssungen endexspiratorisch erfolgen können.

3. Jedes Echokardiogramm sollte eine gleichzeitige Aufzeichnung des EKG's haben. Die Benutzung der Ableitung II würde vor allem bei Verlaufsserien eines Patienten das Aussehen des QRS-Komplexes vereinheitlichen und unter Umständen zusätzliche diagnostische Informationen geben.

4. Es scheint empfehlenswert, 3 bis 4 Messungen einer repräsentativen Registrierung zu mitteln.

IV. Ergebnisse der Untersuchungen

a) Anamnese und klinische Untersuchung (Tab. I).

Es wurden 11 IHSS-Patienten im Alter zwischen 2 und 16 Jahren untersucht, wobei der Mittelwert bei 10,2 Jahren lag. 3 waren weiblichen, 8 waren männlichen Geschlechtes.
Der Blutdruck war in allen Fällen normal.
8 der 11 Patienten gaben an, bei körperlicher Belastung wie etwa beim Treppensteigen oder beim Sport unter Atemnot und Herzbeschwerden zu leiden.
Systolische Herzgeräusche von Grad 1/VI bis 4/VI im Bereich der Interkostalräume 2-4 links und/oder rechts zeigten alle Patienten.
6 Patienten hatten nahe Verwandte mit nicht exakt eruierbaren Herzkrankheiten, wobei wir bei 3 dieser Personen im Echokardiogramm Anzeichen der IHSS entdeckten. Jedoch werden diese Untersuchungen hier nicht aufgeführt.

Patienten Nr. 2 und Nr. 3 sind Brüder.

Anamnese und klinische Untersuchung (Tab.I).

Patient Nr.	Alter (Jahre)	Gewicht (Kg)	Größe (cm)	Geschlecht (m/w)	RR (mmHg)
1	4	20,0	97,0	m	105/75
2	2	12,5	89,5	m	100/70
3	11	32,0	137,0	m	95/70
4	8	27,5	128,0	m	105/80
5	8	23,0	123,0	w	110/75
6	11	33,0	135,0	m	105/70
7	9	31,0	136,0	m	95/70
8	15	42,0	155,5	m	120/90
9	14	46,0	161,5	w	115/70
10	14	55,0	167,0	w	105/75
11	16	58,0	168,5	m	110/75

Patient Nr.	Belastbarkeit	Familiäre Herzerkrankungen	Systol. Geräusch	Punktum maximum
1	normal	ja	2-3/VI	3. ICR links
2	normal	ja	1/VI	3. ICR links
3	begrenzt	ja	3/VI	3. ICR links/ 2. ICR rechts
4	begrenzt	nein	3-4/VI	2. ICR rechts
5	begrenzt	ja	4/VI	4. ICR links
6	begrenzt	nein	3/VI	3. ICR links
7	begrenzt	nein	4/VI	3. ICR links/ 2. ICR rechts
8	begrenzt	ja	3/VI	Herzspitze
9	begrenzt	nein	3/VI	2. ICR rechts
10	begrenzt	ja	3/VI	3. ICR rechts
11	normal	nein	2-3/VI	3. ICR links

b) EKG (Tab. II)

Der Herzrhythmus war bei allen Patienten normal.
In einem Falle bestand ein Rechtslagetyp, in 6 Fällen ein Mitteltyp; und viermal ein Linkstyp.
Ein P-sinistrokardiale als Zeichen der Vorhofsbelastung bestand bei 4 Patienten; einmal wurde ein P-dextrokardiale gefunden.
Kein Patient wies ein Blockbild auf.
Zur Ermittelung einer ventrikulären Belastung wurden die Q-Zacken, die R-Zacken, sowie der Sokolow-Index näher betrachtet. Pathologische Q-Zacken zeigten 6 Patienten, pathologische R-Zacken 7 Patienten, und der Sokolow-Index war in 4 Fällen erhöht. 7 Patienten zeigten Erregungsrückbildungsstörungen.

EKG (Tab. II)

Patient	Rhythmus	Lagetyp	Vorhof-belastung	Blockbild	Rückbildungsstörung
1	Sinus	Rechts	nein	-	-
2	Sinus	Mitte	nein	-	+
3	Sinus	Mitte	P-sin.kard.	-	+
4	Sinus	Mitte	nein	-	-
5	Sinus	Links	nein	-	-
6	Sinus	Mitte	nein	-	+
7	Sinus	Links	P-sin.kard.	-	+
8	Sinus	Links	P-dextro-kardiale	-	+
9	Sinus	Mitte	P-sin.kard.	-	-
10	Sinus	Links	P-sin.kard.	-	+
11	Sinus	Mitte	nein	-	+

Patient Nr.	Q-Zacken übernormal	R-Zacken übernormal	Sokolow-Index erhöht
1	-	-	-
2	+	-	-
3	+	+	+
4	-	+	-
5	-	-	-
6	-	+	-
7	+	+	+
8	+	+	+
9	-	+	-
10	+	-	-
11	+	+	+

c) Herzkatheter (Tab. III)

Die Herzkatheterisierung wurde nur in 9 Fällen durchgeführt, da diese Untersuchung bei den beiden jüngsten Patienten noch nicht indiziert war.

Die ermittelten Gradienten zwischen linkem Ventrikel und Aorta lagen zwischen 30 und 150 mmHg in Ruhe.

Herzkatheter (Tab. III)

Patient Nr.	HK-Gradient in Ruhe (mmHg)
1	-
2	-
3	100
4	130
5	90
6	70
7	150
8	70
9	110
10	30
11	85

d) Thorax-Röntgenuntersuchung (Tab. IV)

Eine Vergrößerung des Herzschattens zeigten 7 Patienten: die Herz-Thorax-Relation war in 6 Fällen erhöht.

In 6 Fällen war der Vorhofschatten übernormal groß.

Bei allen Patienten war die Aorta schmal.

Nirgends bestanden Anzeichen für Ergußbildung oder Rezirkulation.

Bei 3 Patienten war eine Lungenstauung zu erkennen.

Thorax-Röntgenuntersuchung (Tab. IV)

Patient Nr.	Herzschatten vergrößert	Vorhofschatten vergrößert	Aortenweite	Erguß-bildung
1	-	-	schmal	-
2	-	-	schmal	-
3	-	-	schmal	-
4	+	+	schmal	-
5	+	+	schmal	-
6	-	-	schmal	-
7	+	+	schmal	-
8	+	+	schmal	-
9	+	-	schmal	-
10	+	+	schmal	-
11	+	+	schmal	-

Patient Nr.	Rezirkulations-zeichen	Lungenstauungs-zeichen	Herz-Thorax-Relation
1	-	-	normal
2	-	-	normal
3	-	-	normal
4	-	-	erhöht
5	-	-	erhöht
6	-	-	normal
7	-	-	normal
8	-	-	erhöht
9	-	+	erhöht
10	-	+	erhöht
11	-	+	erhöht

e) Echokardiographie

o) Allgemeine Vorbemerkungen zu den Messungen

Da die Normalwerte für die echographischen Messungen bei Kindern mit der Körpergröße und besonders mit dem Körpergewicht korrelieren, erwies es sich als notwendig, die Patienten in 5 Gewichtsklassen einzuteilen und zum Vergleich bei einem gesunden Personenkollektiv die gleichen echographischen Untersuchungen wie bei unseren Patienten anzufertigen.
Deshalb nahmen wir die entsprechenden Messungen zusätzlich an 15 gesunden kindlichen sowie 10 gesunden erwachsenen Personen vor. Die Aufstellung von Normalwerten für Erwachsene erwies sich als nötig, um einen Vergleich mit den erwachsenen Personen unserer Familienuntersuchung durchführen zu können.
Wir übernahmen von Feigenbaum die Unterteilung kindlicher Probanden in 5 Gewichtsklassen.

Unterteilung in Gewichtsklassen (Tab. V)
Gewichtsklasse I : 11, 34-22, 68 (17,69) kg Körpergewicht
Gewichtsklasse II : 22, 68-34, 02 (28,12) kg Körpergewicht
Gewichtsklasse III : 34, 02-45, 36 (40,37) kg Körpergewicht
Gewichtsklasse IV : 45, 36-56, 70 (51,26) kg Körpergewicht
Gewichtsklasse V : 56, 70-90, 72 (74,84) kg Körpergewicht

Entsprechend der Einteilung nach Feigenbaum befanden sich 2 Patienten in Gewichtsklasse I, 5 in Klasse II, 1 in Klasse III, 2 in Klasse IV, 1 in Klasse V.

Bei der echokardiographischen Untersuchung wurde das Gerät "Organon System 03" verwendet.
Die simultane Darstellung des interventrikulären Septums, das zum linken und rechten Ventrikel hin klar abgrenzbar ist, und die Darstellung der freien Hinterwand zur Dickenmessung waren in einigen Fällen schwierig und machten manchmal wechselnde Lagepositionen des Patienten und auch wechselnde Positionen des Schallkopfes erforderlich. Bei 3 Patienten wurde während der Ultraschalluntersuchung zur Sicherung der Diagnose ein Provokationsversuch mit Amylnitrit-Inhalation oder mit Dociton intravenös durchgeführt, wobei sich jedoch die Ultraschallergebnisse nicht wesentlich von den ohne Provokation durchgeführten Messungen unterschieden.
Bei jedem Patienten wurde ein kontinuierlicher Scan, eine echokardiographische Abtastung von der Aorta bis zur Herzspitze durchgeführt, um die Längsachse des linken Ventrikels und den Maximalpunkt der systolischen Vorwärtsbewegung der Mitralsegel festlegen zu können.
Die einzelnen Meßergebnisse wurden aus drei Herzaktionen gemittelt und tabellarisch zusammengefaßt. Aus den Werten für die Probanden der jeweiligen Gewichtsklasse wurde ein Mittelwert errechnet und die Spannweite zwischen niedrigstem und höchstem Wert angegeben. Neben den Ergebnissen für unsere 11 Patienten sind die Werte für die 10 auffälligen Familienmitglieder des Patienten Nr. 8 aufgeführt. 4 davon sind Kinder in den Gewichtsklassen I, II, III und V. 6 sind erwachsene Personen.
Für jede Gewichtsklasse wurden bei 3 gesunden Probanden Normalwerte zum Vergleich aufgestellt und ebenso bei Erwachsenen.

ß) Die einzelnen Messungen und Berechnungen

1. Systolische und diastolische Septumdicke in cm (Tab. VI und VII).

Die Messung der diastolischen Septumdicke erfolgt zu Beginn des QRS-Komplexes des gleichzeitig aufgezeichneten EKG's, die Messung der systolischen zum Zeitpunkt der maximalen Septumverdickung. Es wurde gemessen von der rechtsventrikulären Endokardseite bis zur septalen Seite des linksventrikulären Endokardes, so daß die Registrierlinie des linksventrikulären Endokardes nicht einbezogen wird. (Abb. VI). Die Werte für die systolische Septumdicke lagen bei unseren IHSS-Patienten sehr viel höher als bei unseren gesunden Probanden und erreichten bei unserem Patienten Nr. 8 aus Klasse III das Dreifache des Mittelwertes aus unserer Kontrollgruppe (3,87 cm gegenüber 1,25 cm). Die für die Familienmitglieder des Patienten Nr. 8 ermittelten Ergebnisse lagen über den Werten der Kontrollgruppe, waren aber bei den Kindern niedriger als bei unseren Patienten 1- 11.

Ebenso war die diastolische Septumdicke bei unseren 11 Patienten, besonders bei Patient Nr. 8 in Klasse III mit einem Wert von 3,05 cm, gegenüber den gesunden Probanden stark erhöht. Die Werte der Familienmitglieder waren auch hier über der Norm, lagen jedoch unter den entsprechenden Ergebnissen für die IHSS-Patienten.

Systolische Septumdicke in cm (Tabelle VI)

Gewichts-klasse	Patient 1-11	Familie des Pat. Nr. 8	Gesunde Probanden
I	1,53 (1,20-1,86)	1,10	1,05 (1,00-1,10)
II	2,09 (1,66-2,57)	1,06	1,10 (1,07-1,13)
III	3,87	1,76	1,25 (1,20-1,30)
IV	2,53 (2,00-2,771)	----	1,37 (1,35-1,40)
V	2,80	1,64	1,45 (1,40-1,50)
Erwachsene	----	1,68 (0,85-2,80)	1,60 (1,50-1,70)

Diastolische Septumdicke in cm (Tabelle VII)

Gewichts-klasse	Patient 1-11	Familie des Pat. Nr. 8	Gesunde Probanden
I	1,30 (1,04-1,57)	1,04	0,55 (0,55-0,55)
II	1,66 (1,24-2,14)	0,80	0,65 (0,60-0,70)
III	3,05	1,47	0,72 (0,70-0,74)
IV	1,89 (1,71-2,07)	----	0,72 (0,72-0,72)
V	2,05	1,29	0,75 (0,71-0,79)
Erwachsene	----	1,57 (0,80-2,70)	0,95 (0,90-1,00)

2) Systolische und diastolische Dicke der linksventrikulären Hinterwand in cm (Tab. VIII und IX)

Die Messung der Dicke der linksventrikulären Hinterwand erfolgte enddiastolisch zu Beginn des QRS-Komplexes des gleichzeitig aufgezeichneten EKG's und systolisch zum Zeitpunkt der maximalen Verdickung. Es wurde gemessen von der linksventrikulären Endokardseite bis zum Perikard. (Abb. VI).

Die systolischen Werte lagen bei unseren 11 Patienten über den bei Normalpersonen ermittelten, waren jedoch von den Normalwerten nicht so weit entfernt wie die Werte für das Septum.

Die Werte für die kindlichen Familienmitglieder des Patienten Nr. 8 lagen im Normbereich, diejenigen für die erwachsenen Familienangehörigen eher unter unseren Normwerten.

Auch diastolisch war die Hinterwanddicke bei allen Patienten gegenüber den Normwerten erhöht; die Werte für die Familienmitglieder im Kindesalter waren auch hier im Normbereich, die Werte für die Erwachsenen lagen eher niedrig.

Systolische Dicke der linksventrikulären Hinterwand in cm
(Tabelle VIII)

Gewichts-klasse	Patient 1-11	Familie des Pat. Nr. 8	Gesunde Probanden
I	1,07 (1,04-1,10)	0,90	0,90 (0,88-0,92)
II	1,17 (0,90-1,67)	0,90	1,05 (1,00-1,10)
III	1,30	1,22	1,25 (1,24-1,26)
IV	1,44 (1,28-1,60)	----	1,30 (1,20-1,40)
V	1,70	1,25	1,30 (1,20-1,40)
Erwachsene	----	1,13 (0,66-1,60)	1,45 (1,40-1,50)

Diastolische Dicke der linksventrikulären Hinterwand in cm
(Tabelle IX)

Gewichts-klasse	Patient 1-11	Familie des Pat. Nr. 8	Gesunde Probanden
I	0,63 (0,56-0,70)	0,60	0,50 (0,48-0,52)
II	0.74 (0,60-0,91)	0,60	0,60 (0,56-0,64)
III	0,90	0,80	0,72 (0,70-0,74)
IV	0,97 (0,94-1,00)	----	0,70 (0,68-0,72)
V	1,00	0,80	0,74 (0,74-0,75)
Erwachsene	----	0,71 (0,43-1,00)	0,80 (0,75-0,85)

3) Die prozentuale systolische Dickenzunahme des Septums und der linksventrikulären Hinterwand (Tab. X und XI)

Die Berechnung der prozentualen Dickenzunahme erfolgte nach folgender Formel:

$$\frac{T_{sys} - T_{dias}}{T_{dias}} \times 100$$

T_{sys} = Thickness during systole

T_{dias} = Thickness during diastole

Es zeigte sich bezüglich der Dickenzunahme des Septums und der linksventrikulären Hinterwand, daß sich diese Strukturen bei unseren gesunden Probanden sehr viel stärker kontrahierten als bei allen unseren Patienten und auch bei den auffälligen kindlichen und erwachsenen Familienmitgliedern.

Prozentuale systolische Dickenzunahme des Septums (Tabelle X): Angaben in Prozent

Gewichts-klasse	Patient 1-11	Familie des Pat. Nr. 8	Gesunde Probanden
I	16,9 (15,3-18,5)	5,7	91,0 (82,0-100,0)
II	26,4 (20,0-33,8)	32,0	69,0 (61,0-78,0)
III	26,8	19,7	73,0 (71,0-75,0)
IV	23,9 (16,9-30,9)	---	90,0 (87,0-93,0)
V	36,6	27,1	93,0 (90,0-97,0)
Erwachsene	---	10,4 (3,7-38,9)	68,0 (66,0-70,0)

Prozentuale systolische Dickenzunahme der linksventrikulären Hinterwand (Tabelle XI): Angaben in Prozent.

Gewichts-Klasse	Patient 1-11	Familie des Pat. Nr. 8	Gesunde Probanden
I	64,2 (57,1-86,4)	50,0	80,0 (76,0-84,0)
II	57,6 (42,8-84,0)	50,0	75,0 (72,0-78,0)
III	44,4	52,5	74,0 (70,0-78,0)
IV	48,1 (36,2-60,0)	---	86,0 (76,0-94,0)
V	70,0	56,2	75,0 (62,0-84,0)
Erwachsene	---	59,5	81,0 (76,0-86,0)

4. Verhältnis aus Septum und linksventrikulärer Hinterwand systolisch und diastolisch (Tab. XII und XIII)

Das Verhältnis für die systolischen Werte wurde folgendermaßen berechnet:

$$\frac{\text{Endsystolische Dicke des Septums}}{\text{Endsystolische Dicke der linksventrikulären Hinterwand}}$$

Das Verhältnis für die diastolischen Werte wurde folgendermaßen berechnet.

$$\frac{\text{Enddiastolische Dicke des Septums}}{\text{Enddiastolische Dicke der linksventrikulären Hinterwand}}$$

Bei allen unseren Patienten lag das systolische Verhältnis klar über den Werten für die gesunden Probanden. Das höchste Verhältnis war bei Patient Nr. 8 in Klasse III mit 2,97 etwa dreifach so hoch wie der vergleichbare Normalwert. Auch 9 von unseren 10 auffälligen Familienmitgliedern zeigten Werte über dem Normalkollektiv; nur ein Erwachsener lag hier im Normbereich. Allerdings waren die Werte unserer Patienten höher als diejenigen der Familienmitglieder.

Auch enddiastolisch lagen die Ergebnisse bei den IHSS- Patienten immer über dem kritischen Wert von 1,3, der als Grenze zur Septumhypertrophie gelten kann. Auch alle auffälligen Familienmitglieder zeigten einen über 1,3 erhöhten Wert, lagen aber unter den Ergebnissen für unsere 11 Patienten.

Verhältnis aus Septum und linksventrikulärer Hinterwand endsystolisch (Tab. XII).

Gewichts-klasse	Patient 1-11	Familie des Pat. Nr. 8	Gesunde Probanden
I	1,47 (11,15-1,69)	1,22	1,16 (1,13-1,19)
II	1,84 (1,20-2,10)	1,18	1,04 (1,02-1,07)
III	2,97	1,44	1,00 (0,96-1,04)
IV	1,68 (1,25-2,12)	---	1,05 (1,00-1,12)
V	1,65	1,31	1,11 (1,07-1,16)
Erwachsene	----	1,46 (1,06-1,75)	1,10 (1,07-1,13)

Verhältnis aus Septum und linksventrikulärer Hinterwand enddiastolisch (Tabelle XIII)

Gewichts-klasse	Patient 1-11	Familie des Pat. Nr. 8	Gesunde Probanden
I	2,04 (1,85-2,24)	1,73	1,10 (1,10-1,10)
II	2,26 (1,78-2,80)	1,33	1,08 (1,07-1,09)
III	3,38	1,83	1,00 (0,98-1,02)
IV	1,95 (1,71-2,20)	----	1,02 (1,00-1,04)
V	2,05	1,61	1,01 (0,96-1,04)
Erwachsene	----	2,16 (1,39-2,70)	1,18 (1,17-1,19)

5. Kontraktionsamplitude des Septums und der linksventrikulären Hinterwand (Tab. XIV und XV)

Die Kontraktionsamplitude von Septum und linksventrikulärer Hinterwand als Ausdruck der Kontraktionsfähigkeit entspricht der Abstandsänderung zum Zeitpunkt der Enddiastole und der maximalen systolischen Dorsalbewegung. (Abb. VI).

Die Kontraktionsamplitude des Septums liegt nur bei einem Patienten in Klasse II und bei einem in Klasse IV im Normalbereich der von uns ermittelten Werte bei Gesunden. 3 der erwachsenen Familienmitglieder bleiben in ihren Werten hinter den Gesunden zurück und ebenso 3 der kindlichen Familienmitglieder.

Für die Kontraktionsamplitude der linksventrikulären Hinterwand gilt, daß auch hier nur die beiden genannten Patienten den Normalbereich erreichen, und daß alle anderen hinter der Norm zurückbleiben. 2 kindliche und 3 erwachsene Familienmitglieder zeigen niedrigere Ergebnisse als die vergleichbaren Normalpersonen, unterscheiden sich aber nicht wesentlich von den 11 Patienten.

Kontraktionsamplitude des Septums in cm (Tabelle XIV)

Gewichts-klasse	Patient 1-11	Familie des Pat. Nr. 8	Gesunde Probanden
I	0,26 (0,24-0,28)	0,37	0,60 (0,50-0,70)
II	0,53 (0,43-0,63)	0,59	0,56 (0,45-0,63)
III	0,43	0,49	0,69 (0,64-0,74)
IV	0,50 (0,36-0,64)	----	0,73 (0,67-0,79)
V	0,40	0,53	0,61 (0,59-0,63)
Erwachsene	----	0,60 (0,48-0,72)	0,80 (0,69-0,91)

Kontraktionsamplitude der linksventrikulären Hinterwand in cm (Tabelle XV)

Gewichts-klasse	Patient 1-11	Familie des Pat. Nr. 8	Gesunde Probanden
I	0,51 (0,43-0,60)	0,52	0,67 (0,60-0,75)
II	0,79 (0,33-0,75)	0,83	0,67 (0,55-0,80)
III	0,43	0,59	0,83 (0,80-0,86)
IV	0,82 (0,64-1,00)	----	0,79 (0,73-0,85)
V	0,66	0,72	0,70 (0,68-0,72)
Erwachsene	----	0,88 (0,70-1,04)	1,05 (0,85-1,25)

6) Messung der Herzfrequenz, der Systolendauer, der Ejektionszeit und der Ejektionszeit in Prozent der Systolendauer (Tab. XVI-IXX)

Die Herzfrequenz wurde mit Hilfe eines Kardiometers aus dem mit aufgezeichneten Elektrokardiogramm ermittelt. Die Angabe in der Tabelle erfolgt in Schlägen pro Minute. Die Systolendauer wurde als Strecke zwischen Beginn des QRS- Komplexes und dem Erreichen der Isoelektrizität nach Beendigung des T-Ausschlages gemessen und in Sekunden angegeben. Die Ejektionszeit wurde bestimmt als Zeitdauer der Öffnung der Aortenklappe, die im Echokardiogramm sichtbar ist, und in Sekunden angegeben. (Abb. VI).

Die Herzfrequenz war bei einem Patienten in Gewichtsklasse II mit 49/min und bei einem in Klasse V mit 53/min niedrig, sonst aber bei allen im Normalbereich, ebenso wie bei den Familienmitgliedern. Die Systolendauer lag bei einem Patienten in Klasse II mit 0,54 sec über dem Normalwert, ebenso bei dem Patienten in Klasse III mit 0,46 sec. Ein Familienmitglied im Kindesalter zeigte einen Wert von 0,52 sec und lag damit auch übernormal hoch.
8 Patienten wiesen Ejektionszeiten auf, die gegenüber den von uns ermittelten Normalwerten erhöht waren, jedoch keine besonders ausgeprägten Unterschiede zeigten. 2 Angehörige des Patienten Nr. 8 im Kindesalter zeigten erhöhte Werte, ebenso wie 3 der erwachsenen Angehörigen.

Der prozentuale Anteil der Ejektionszeit an der jeweiligen Systolendauer war durchschnittlich gegenüber Gesunden bei den Patienten um 6,4 %, bei den kindlichen Familienmitgliedern um 7,35 % und bei den Erwachsenen um 11,0 % erhöht.

Herzfrequenz in Schlägen pro Minute (Tabelle XVI)

Gewichts-klasse	Patient 1-11	Familie des Pat. Nr. 8	Gesunde Probanden
I	82 (66-98)	87	88 (84-92)
II	64 (49-75)	76	76 (72-80)
III	65	43	70 (60-80)
IV	67 (58-76)	----	70 (65-75)
V	53	60	70 (66-74)
Erwachsene	----	70 (52-98)	68 (60-76)

Systolendauer in Sekunden (Tabelle XVII)

Gewichts-klasse	Patient 1-11	Familie des Pat. Nr. 8	Gesunde Probanden
I	0,33 (0,29-0,37)	0,33	0,35 (0,30-0,40)
II	0,45 (0,40-0,54)	0,43	0,40 (0,35-0,45)
III	0,46	0,52	0,40 (0,38-0,42)
IV	0,42 (0,41-0,43)	----	0,42 (0,40-0,44)
V	0,43	0,41	0,40 (0,38-0,42)
Erwachsene	----	0,43 (0,31-0,50)	0,45 (0,43-0,47)

Ejektionszeit in Sekunden (Tabelle XVIII)

Gewichts-klasse	Patient 1-11	Familie des Pat. Nr. 8	Gesunde Probanden
I	0,23 (0,19-0,27)	0,23	0,22 (0,20-0,24)
II	0,27 (0,22-0,30)	0,33	0,22 (0,21-0,23)
III	0,30	0,32	0,24 (0,22-0,26)
IV	0,26 (0,20-0,32)	----	0,25 (0,23-0,27)
V	0,30	0,24	0,24 (0,22-0,26)
Erwachsene	----	0,25 (0,20-0,30)	0,25 (0,23-0,27)

Ejektionszeit in Prozent der Systolendauer (Tabelle IXX)

Gewichts-klasse	Patient 1-11	Familie des Pat. Nr. 8	Gesunde Probanden
I	69 (65-73)	70	63 (60-67)
II	63 (55-75)	77	55 (51-60)
III	65	61	60 (58-62)
IV	62 (46-78)	----	59 (57-61)
V	70	59	60 (58-62)
Erwachsene	----	66 (56-76)	55 (53-57)

7. Systolischer und diastolischer Durchmesser des linken Ventrikels in cm (Tabelle XX und XXI)

Die Messung der diastolischen Weite des linken Ventrikels erfolgte zwischen Septum und linksventrikulärer Hinterwand zu Beginn des QRS-Komplexes im gleichzeitig aufgezeichneten EKG. Bezugspunkte für die systolische Ventrikelweite sind die maximale posteriore Stellung des Septums und die maximale anteriore Stellung der Hinterwand des linken Ventrikels (Abb. VI).

Die Werte für den systolischen Durchmesser des linken Ventrikels liegen bei 7 Patienten über den Normalwerten, und erreichen bei 1 Patientin in Klasse IV einen Wert von 5,0 cm, der stark erhöht gegenüber dem Normwert von 2,90 cm ist. Eines der Familienmitglieder im Kindesalter zeigt einen schwach erhöhten Wert und eines einen erniedrigten Wert. Die Ergebnisse für 3 der 6 erwachsenen Familienmitglieder liegen unter dem Bereich des Normalen. Der diastolische Durchmesser des linken Ventrikels liegt in 5 Fällen bei unseren Patienten höher als der von uns ermittelte Normalwert.

Bei den erwachsenen Familienmitgliedern ist ein Wert über dem Normbereich, bei den kindlichen liegt ein Wert unterhalb der Norm und ein weiterer über dem Normbereich.

Systolischer Durchmesser des linken Ventrikels in cm (Tabelle XX)

Gewichts-klasse	Patient 1-11	Familie des Pat. Nr. 8	Gesunde Probanden
I	1,89 (1,78-2,00)	1,91	1,75 (1,70-1,80)
II	3,08 (2,83-3,30)	2,59	2,80 (2,72-2,91)
III	2,92	2,71	2,60 (2,40-2,81)
IV	3,95 (2,90-5,00)	----	2,90 (2,72-3,12)
V	2,63	2,90	3,10 (2,90-3,90)
Erwachsene	----	2,86 (2,50-3,22)	3,20 (3,00-3,40)

Diastolischer Durchmesser des linken Ventrikels in cm (Tabelle XXI)

Gewichts-klasse	Patient 1-11	Familie des Pat. Nr. 8	Gesunde Probanden
I	3,14 (3,00-3,28)	3,05	2,[illegible] (2,91-3,12)
II	4,30 (4,00-4,90)	4,17	3,90 (3,72-4,11)
III	4,00	4,00	3,50 (3,45-3,55)
IV	5,58 (4,26-6,90)	----	4,10 (3,90-4,20)
V	4,11	4,15	4,50 (4,35-4,65)
Erwachsene	----	4,08 (3,71-4,45)	4,80 (4,60-5,00)

8. Prozentuale Verkürzung des linksventrikulären Durchmessers und Ejektionsfraktion (Tab. XXII und XXIII)

Die Berechnung der prozentualen Verkürzung des linksventrikulären Durchmessers erfolgte nach der folgenden Formel:

$$\frac{LVD-LVS}{LVD} \times 100$$

LVD=Linksventrikulärer diastolischer Durchmesser
LVS=Linksventrikulärer systolischer Durchmesser

6 Patienten liegen über den Werten für das Normalkollektiv. 2 Familienmitglieder des Patienten Nr. 8 im Kindesalter zeigen übernormale Werte, die übrigen bleiben in der Norm. 2 der erwachsenen Familienmitglieder bleiben unter unseren Normalwerten.

Die Berechnung der Ejektionsfraktion erfolgte nach der folgenden Formel (sog. Teichholz-Formel):

$$EF = \frac{LVD^3 - LVS^3}{LVD^3} \times 100$$

2 Patienten zeigen übernormale und 2 unternormale Ejektionsfraktionen. Ein Familienmitglied im Kindesalter liegt deutlich über dem Normbereich: 2 Erwachsene weisen unternormale Werte auf.

Prozentuale Verkürzung des linksventrikulären Durchmessers (Tabelle XXII)

Gewichts-klasse	Patient 1-11	Familie des Pat. Nr. 8	Gesunde Probanden
I	39 (33-46)	37	39 (38-42)
II	31 (19-39)	38	28 (27-29)
III	27	32	26 (21-30)
IV	29 (27-32)	--	29 (27-30)
V	36	30	31 (29-33)
Erwachsene	----	30 (27-33)	33 (32-35)

Ejektionsfraktion in Prozent (Tabelle XXIII)

Gewichts-klasse	Patient 1-11	Familie des Pat. Nr. 8	Gesunde Probanden
I	77 (70-84)	75	78 (76-81)
II	61 (49-77)	76	63 (61-64)
III	61	69	59 (51-66)
IV	65 (63-68)	--	65 (64-66)
V	74	66	67 (64-70)
Erwachsene	----	65 (62-69)	70 (68-72)

9. Die mittlere zirkumferentielle Faserverkürzungsgeschwindigkeit (Vcf) in Zirkumferenzen pro Sekunde (Tab. XXIV)

Die Berechnung der mittleren zirkumferentiellen Faserverkürzungsgeschwindigkeit erfolgte nach der folgenden Formel:

$$Vcf = \frac{LVD - LVS}{LVD} \times \frac{1}{ET} \text{ (circ/sec)}$$

Vcf=Mittlere zirkumferentielle Faserverkürzungsgeschwindigkeit
LVD=Linksventrikulärer diastolischer Durchmesser
LVS=Linksventrikulärer systolischer Durchmesser
ET=Ejektionszeit (ejection time)
circ/sec=Zirkumferenzen pro Sekunde

3 unserer 11 Patienten zeigten Werte, die unter den Normalwerten für die entsprechenden Gewichtsklassen lagen, 2 lagen darüber. 1 Patient in Klasse I zeigte einen hohen Wert von 2,40 circ/sec gegenüber einem normalem Mittel von 1,80 circ/sec. 2 erwachsene Familienmitglieder lagen knapp unter den von uns ermittelten Normalwerten, 1 knapp darüber. 2 kindliche Familienmitglieder zeigen leicht erniedrigte Ergebnisse.

Mittlere zirkumferentielle Faserverkürzungsgeschwindigkeit in Zirkumferenzen pro Sekunde (circ/sec, Tabelle XXIV)

Gewichts-klasse	Patient 1-11	Familie des Pat. Nr. 8	Gesunde Probanden
I	1,81 (1,23-2,40)	1,62	1,80 (1,75-1,90)
II	1,04 (0,65-1,30)	1,18	1,27 (1,26-1,28)
III	0,90	1,01	1,08 (0,70-1,15)
IV	1,18 (1,00-1,37)	----	1,16 (0,74-1,30)
V	1,20	1,25	1,29 (1,27-1,32)
Erwachsene	----	1,20 (1,10-1,35)	1,32 (1,29-1,39)

10. Weite der Aortenwurzel und des linken Atriums endsystolisch in cm (Tab. XXV und XXVI).

Die Aortenwurzel wird nach der sogenannten "leading edge method" bestimmt. Dabei wird die Entfernung von der Vorderseite der Aortenvorderwand zur Innenseite der Aortenhinterwand gemessen, wobei eine Begrenzungslinie in die Messung einbezogen wird. Zeitpunkt für die Messung ist der Beginn des QRS-Komplexes. Die Messung des linken Vorhofs erfolgt während desselben Herzschlages wie die Aortenmessung. Die Messung erfolgt zu Ende der Systole, da hier die Weite des linken Vorhofes am größten ist. Es wird der Abstand zwischen der Vorderseite der Aortenhinterwand zur Innenseite der linken Vorhofwand bestimmt (Abb. VI).

1 Patient aus Gewichtsklasse I zeigt einen unternormalen Wert, 4 Patienten zeigen übernormale Werte. 2 erwachsene Familienmitglieder liegen unter, und 1 über den Ergebnissen für gesunde Personen. 2 Familienmitglieder im Kindesalter liegen in ihren Werten unter unseren Normalwerten, 1 Kind liegt etwas darüber.

Bezüglich der Weite des linken Atriums zeigen 4 Patienten einen übernormalen Wert. Die erwachsenen Familienmitglieder zeigen Normalwerte, 2 Kinder haben erniedrigte Ergebnisse.

11. Verhältnis aus der Weite des linken Atriums und der Aortenwurzel (Tab. XXVII)

Die Berechnung erfolgt nach der Formel:

$$\frac{\text{Weite des linken Atriums (cm)}}{\text{Weite der Aortenwurzel (cm)}}$$

3 Patienten zeigen leicht erhöhte, 2 leicht erniedrigte Ergebnisse. Alle erwachsenen Familienmitglieder zeigen leicht erhöhte Ergebnisse ebenso wie 1 Kind. 2 weitere kindliche Familienmitglieder zeigen ein leicht unternormales Ergebnis.

Weite der Aortenwurzel endsystolisch in cm (Tabelle XXV)

Gewichts-klasse	Patient 1-11	Familie des Pat. Nr. 8	Gesunde Probanden
I	1,80 (1,60-2,00)	1,35	1,95 (1,90-2,00)
II	2,14 (1,80-2,57)	2,23	1,95 (1,80-2,10)
III	2,57	2,00	1,95 (1,90-2,00)
IV	2,52 (2,31-2,71)	----	2,20 (2,00-2,40)
V	2,22	2,11	2,30 (2,20-2,40)
Erwachsene	----	2,10 (1,60-2,59)	2,20 (2,05-2,35)

Weite des linken Atriums endsystolisch in cm (Tabelle XXVI)

Gewichts-klasse	Patient 1-11	Familie des Pat. Nr. 8	Gesunde Probanden
I	1,75 (1,70-1,80)	1,39	1,80 (1,70-1,90)
II	2,25 (2,00-2,50)	2,00	2,10 (1,92-2,28)
III	2,77	2,15	2,05 (2,00-2,10)
IV	2,38 (2,21-2,55)	----	2,25 (2,10-2,40)
V	----	1,96	2,40 (2,20-2,60)
Erwachsene		2,20 (1,72-2,68)	2,15 (2,00-2,30)

Verhältnis aus linkem Atrium und Aortenweite (Tabelle XXVII)

Gewichts-klasse	Patient 1-11	Familie des Pat. Nr. 8	Gesunde Probanden
I	0,97 (0,90-1,06)	1,03	0,92 (0,90-0,95)
II	1,05 (0,97-1,11)	0,89	1,08 (1,06-1,09)
III	1,09	1,07	1,05 (1,05-1,05)
IV	0,95 (0,94-0,96)	----	1,02 (1,00-1,05)
V	1,05	0,93	1,04 (1,00-1,08)
Erwachsene	----	1,05 (1,03-1,07)	0,98 (0,97-0,98)

12. Die systolische Vorwärtsbewegung des vorderen Mitralsegels (SAM, Tab. XXVIII, Abb. VIII, IX, X)

Eine den aortalen Ausflußtrakt einengende systolische Vorwärtsbewegung des vorderen Mitralsegels bestand bei allen Patienten in unterschiedlichem Ausmaß:
5 zeigten ein SAM geringen Ausmaßes, 5 eines stärkeren Ausmaßes sowie 1 ein sehr ausgeprägtes SAM. Alle Familienmitglieder zeigten ein SAM geringerer Stärke.

13. Die Zahl der Einzelechos des vorderen Mitralsegels (Tab. XXVIII, Abb. VIII, IX, X)

9 Patienten zeigten 2, 2 Patienten 3 Einzelechos. Alle Familienmitglieder wiesen 2 Einzelechos auf.

14. Das Bestehen einer Aortenschließungsbewegung (Tab. XXVIII, Abb. VI und IX)

Eine vorzeitige Aortenschließungsbewegung mit Wiederöffnung wurde bei allen Patienten gefunden, nicht aber bei den Familienmitgliedern.

15. Oszillationen der Aortensegel (Tab. XXVIII, Abb. VI und IX)

Oszillationen während der Austreibungsphase fanden sich bei 10 Patienten, bei 3 davon geringeren, bei 7 stärkeren Ausmaßes. Alle Familienmitglieder zeigten schwache Oszillationen.

Abb. VIII

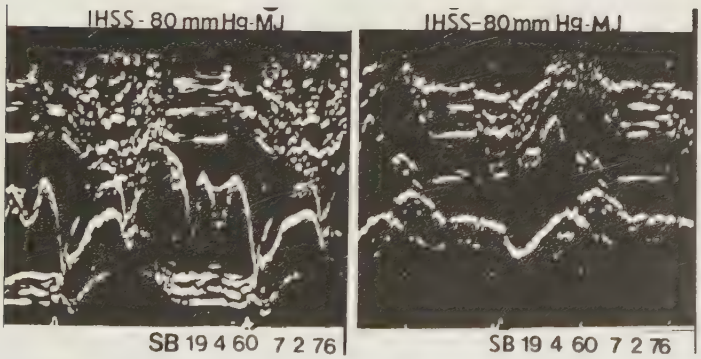


Abb. IX

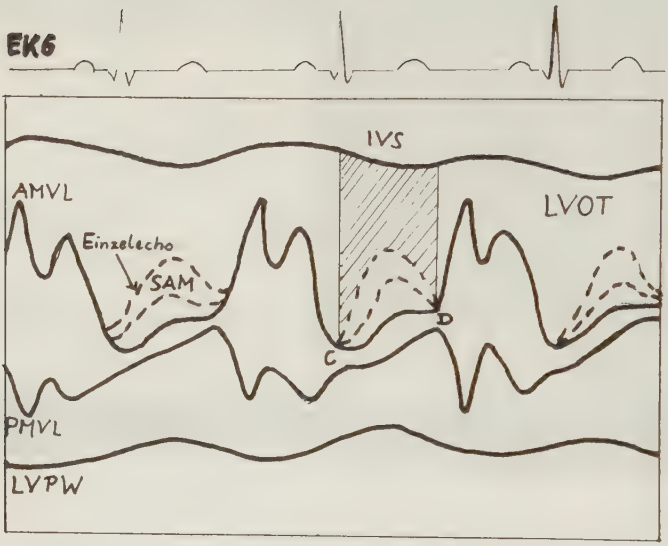

EKG
IVS
AMVL
LVOT
Einzelecho
SAM
D
C
PMVL
LVPW

Tabelle XXVIII

Patient	SAM	Einzel-echos	Aorten-schluß	Oszillationen der Aortensegel
1	+	2	+	+
2	+	2	+	++
3	+	2	+	-
4	++	2	+	+
5	++	2	+	++
6	+	2	+	+
7	+++	2	+	++
8	++	3	+	++
9	++	2	+	++
10	+	2	+	++
11	++	3	+	++
Familie (Erwachsene)				
1	+	2	-	+
2	+	2	-	+
3	+	2	-	+
4	+	2	-	+
5	+	2	-	+
6	+	2	-	+
Familie (Kinder)				
1	++	2	-	+
2	++	2	-	+
3	+	2	-	+
4	++	2	-	+

16. Planimetrisch gemessene prozentuale Einengung des aortalen Ausflußtraktes durch die systolische Vorwärtsbewegung des vorderen Mitralsegels (Tab. IXXX, Abb. VIII-X)

Um die Einengung des linksventrikulären Ausflußtraktes quantitativ bestimmen zu können, wurde bei jedem Echokardiogramm die Öffnungsweite mit und ohne SAM gemessen, die ja durch die systolische Vorwärtsbewegung eingeschränkt wird. Zur Messung wurde das vorderste Echo des Mitralsegels herangezogen. Es wurde die Fläche zwischen C und D des Mitralechos und dem Septum ohne SAM-Anteil und andererseits die Fläche zwischen C, D, Septum und dem am weitesten anterior gelegenen Klappenecho gemessen, wobei die genannten Areale jeweils mit dem Planimetrierstift umfahren wurden. Die Differenz beider Areale entspricht der Einengung des Ausflußtraktes, die tabellarisch prozentual angegeben wird. Den geringsten Wert zeigte 1 Patient in Klasse II mit 14 %, den höchsten der Patient in Klasse III mit 80 %. Die erwachsenen Familienmitglieder zeigten Werte zwischen 38 und 78 %, die Familienmitglieder im Kindesalter Werte zwischen 40 und 60 %.

Planimetrisch gemessene prozuentale Einengung des linksventrikulären Ausflußtraktes durch die systolische Vorwärtsbewegung des vorderen Mitralsegels (Tabelle IXXX)

Gewichtsklasse	Patient 1-11	Familie des Pat. Nr. 8
I	33,5 (28-39)	59,0
II	41,6 (14-68)	60,0
III	80,0	40,0
IV	70,5 (70-71)	----
V	79,0	56,0
Erwachsene	----	57,0 (38,0-78,0)

17. Weite des linksventrikulären Ausflußtraktes endsystolisch (D-IVS) und enddiastolisch (C-IVS) in cm (Tab. XXX und XXXI)

Die Messung der enddiastolischen Weite des linksventrikulären Ausflußtraktes erfolgt von Punkt C des Mitralechos bis zum interventrikulären Septum (C-IVS), die der endsystolischen Weite von Punkt D bis zum Septum (D- IVS), (Abb. IX).

Bei 2 Patienten in Klasse I und 1 in II liegt C-IVS im Normbereich unserer Werte; die anderen Patienten zeigen erniedrigte Ergebnisse. 2 der Familienmitglieder im Kindesalter weisen normale, die übrigen zu geringe Werte auf. 1 Erwachsener liegt im Normbereich, die anderen darunter.

Bei 5 Patienten ist D-IVS gegenüber den gesunden Probanden vermindert, ebenso bei allen Familienmitgliedern im Kindesalter und 4 Erwachsenen.

Distanz zwischen Punkt C des Mitralechos und dem interventrikulären Septum (Tab. XXX)

Gewichts-klasse	Patient 1-11	Familie des Pat. Nr. 8	Gesunde Probanden
I	2,30 (1,60-3,00)	1,50	1,80 (1,50-2,10)
II	1,78 (1,50-2,00)	2,06	2,39 (1,90-2,75)
III	1,90	2,12	2,70 (2,50-2,90)
IV	1,65 (1,50-1,80)	----	2,80 (2,78-2,82)
V	1,50	2,00	2,95 (2,90-3,00)
Erwachsene	----	1,81 (1,20-2,12)	2,70 (2,10-3,60)

Distanz zwischen Punkt D des Mitralechos und dem interventrikulären Septum in cm (Tab. XXXI)

Gewichts-klasse	Patient 1-11	Familie des Pat. Nr. 8	Gesunde Probanden
I	1,57 (1,04-2,10)	1,03	1,25 (1,06-1,45)
II	1,43 (1,10-1,70)	1,17	1,88 (1,30-2,27)
III	1,60	1,40	1,96 (1,92-2,00)
IV	1,35 (1,27-143)	----	2,11 (1,91-2,31)
V	1,20	1,29	2,10 (1,80-2,40)
Erwachsene	----	1,42 (1,20-1,80)	2,00 (1,60-2,40)

18. Verhältnis aus Abstand C-IVS und Aortenwurzeldurchmesser und Verhältnis aus Abstand D-IVS und Aortenwurzeldurchmesser (Tab. XXXII und XXXIII)

Das Verhältnis aus C-IVS und dem Aortenwurzeldurchmesser ist bei 2 Patienten in Klasse I im von uns aufgestellten Normalbereich und liegt bei den anderen Patienten und den kindlichen Familienmitgliedern darunter. Auch 5 der 6 Erwachsenen liegen unter unserer Norm.

Das Verhältnis aus D-IVS und dem Aortenwurzeldurchmesser ist bei 2 Patienten und bei 1 Familienmitglied im Kindesalter im Normbereich, jedoch bei den restlichen 9 Patienten, den übrigen 3 kindlichen und allen erwachsenen Familienmitgliedern zu niedrig.

Verhältnis aus Abstand C-IVS und Aortenwurzeldurchmesser (Tab. XXXII)

Gewichts-klasse	Patient 1-11	Familie des Pat. Nr. 8	Gesunde Probanden
I	1,25 (1,00-1,50)	0,89	1,24 (0,98-1,50)
II	0,84 (0,66-0,94)	0,92	1,49 (1,07-2,16)
III	0,74	1,06	1,39 (1,25-1,53)
IV	0,73 (0,66-0,80)	----	1,45 (1,27-1,64)
V	0,67	0,95	1,43 (1,42-1,45)
Erwachsene	----	0,87 (0,67-1,07)	1,25 (1,00-1,50)

Verhältnis aus Abstand D-IVS und Aortenwurzeldurchmesser (Tab. XXXIII)

Gewichts-klasse	Patient 1-11	Familie des Pat. Nr. 8	Gesunde Probanden
I	0,85 (0,60-1,05)	0,76	0,86 (0,69-1,03)
II	0,67 (0,50-0,83)	0,52	1,17 (0,72-1,81)
III	0,62	0,70	1,00 (0,96-1,05)
IV	0,60 (0,53-0,68)	----	1,11 (0,87-1,36)
V	0,54	0,61	1,02 (0,90 1,14)
Erwachsene	----	0,68 (0,50-0,84)	1,05 (1,00-1,10)

20. Exkursionsamplitude des vorderen Mitralsegels (C-E) und Mitral-Öffnungshöhe (D-E) in cm (Tab. XXXIV und XXXV)

Als Exkursionsamplitude des vorderen Mitralsegels wurde die vertikale Distanz zwischen Punkt C und Punkt E des Segels gemessen. (Abb. VI).

Bei 1 Patientin aus Klasse IV liegt eine geringe Verminderung der Distanz C-E vor, die übrigen Werte liegen im Normbereich, wobei 4 Patienten gegenüber der Norm leicht erhöhte Ergebnisse aufweisen. Ein Familienmitglied im Kindesalter zeigt einen erniedrigten Wert.

Die Mitralöffnungshöhe, gemessen als vertikale Distanz zwischen Punkt D und Punkt E des vorderen Mitralsegels, liegt bei 5 unserer Patienten über den von uns ermittelten Normalwerten. Alle anderen Patienten sowie alle Familienmitglieder liegen im Normbereich.

Abstand zwischen Punkt C und Punkt E des Mitralechos in cm (Tab. XXXIV)

Gewichts-klasse	Patient 1-11	Familie des Pat. Nr. 8	Gesunde Probanden
I	1,70 (1,40-2,00)	1,60	1,50 (1,40-1,60)
II	2,13 (11,62-2,40)	1,76	1,75 (1,50-2,00)
III	2,42	1,90	2,23 (1,77-2,70)
IV	2,14 (2,00-2,28)	----	2,15 (2,10-2,20)
V	----	2,10	2,40 (2,35-2,45)
Erwachsene		2,65 (2,50-2,80)	2,70 (2,50-2,90)

Abstand zwischen Punkt D und Punkt E des Mitralechos in cm (Tab. XXXV)

Gewichts-klasse	Patient 1-11	Familie des Pat. Nr. 8	Gesunde Probanden
I	1,45 (1,20-1,70)	1,10	1,20 (1,10-1,30)
II	1,62 (1,28-2,10)	1,17	1,37 (1,00-1,74)
III	2,07	1,45	1,50 (1,40-1,61)
IV	1,76 (1,52-2,00)	----	1,79 (1,70-1,89)
V	1,76	1,74	1,80 (1,73-1,90)
Erwachsene	----	2,35 (2,20-2,50)	2,40 (2,25-2,55)

V. Diskussion der Ergebnisse

a) Anamnese und klinische Untersuchung (IV a)

Gewicht und Größe unserer 11 Patienten mit IHSS sind altersentsprechend. Der periphere Blutdruck ist in keinem Falle außergewöhnlich.
Alle zeigen ein für die linksventrikuläre Ausflußtraktobstruktion typisches systolisches Herzgeräusch mit Werten zwischen 1/VI und 4/VI. Bei körperlicher Belastung leiden 8 der 11 Patienten unter Atemnot und Herzbeschwerden. Das Geräusch wird besonders deutlich im 2., 3. und 4. Interkostalraum links oder im 2. und 3. Interkostalraum rechts vernommen, einmal auch über der Herzspitze. Allerdings war das systolische Geräusch nicht in die Karotiden fortgeleitet.

Letzteres Phänomen wurde auch von anderen Autoren festgestellt (3, 13, 30).
Die in der Litaratur (13, 28, 40) beschriebene nicht obstruktive asymmetrische Septumhypertrophie, die gewöhnlich ohne Stenosegeräusch auftritt, wurde bei unseren Patienten nicht gefunden.

b) EKG (IV b)

6 unserer 11 Patienten zeigten in einer oder in mehreren Ableitungen tiefe, schlanke Q-Zacken, wobei bei diesem Alterstyp ein Infarkt eher auszuschließen ist. Man kann also annehmen, daß sie Ausdruck der Septumhypertrophie sind, wie auch der echographische Befund bestätigt (S. IV e, Tab. VI und VII).

Überhöhte R-Zacken in V 6 zeigten in 7 Fällen eine linksventrikuläre Hypertrophie an, wobei in 4 dieser 7 Fälle auch der Sokolow-Index erhöht war.

ST-Strecken-Senkung als Zeichen einer Myokardhypoxämie fand sich in 7 Fällen: besonders bei denjenigen Patienten, die auch weitere Störungen im EKG zeigten.

Verkürzte PQ-Intervalle sowie Delta-Wellen als Ausdruck eines WPW-Syndroms fanden wir bei keinem unserer Patienten. Ein P-sinistrokardiale als Zeichen der linksseitigen Vorhofbelastung fand sich in 4, ein P-dextrokardiale als Zeichen der rechtsseitigen Vorhofbelastung fand sich in 1 Fall. 4 dieser 5 Patienten mit Zeichen der Vorhofbelastung zeigten bei der Herzkatheteruntersuchung besonders hohe Werte zwischen 70 und 150 mmHg.

Blockbilder wie etwa von Hopf (30) oder Kalusche (32) beschrieben, zeigten sich bei unsereren Patienten nicht. Immer bestand ein normaler Sinusrhythmus.

Zusammenfassend läßt sich feststellen, daß wir ebenso wie andere Autoren (13, 30, 32) im EKG abnorme Q-Zacken in den Extremitäten und/oder Brustwandableitungen, Zeichen der Linkshypertrophie oder der kombinierten Hypertrophie sowie auch ST-T-Veränderungen fanden, jedoch nicht die von den genannten Autoren ebenso festgestellten WPW-ähnlichen Veränderungen oder Blockbilder.

Es liegt die Schlußfolgerung nahe, daß bei IHSS-Patienten zwar Abnormitäten im EKG häufig, jedoch kaum für die IHSS spezifisch sind. Allerdings ist die elektrokardiographische Untersuchung in der nichtinvasiven Vorfelddiagnostik von Kardiomyopathien und für die Verlaufskontrolle des Leidens durchaus von Bedeutung.

c) Herzkatheter (IV c)

Zur Sicherung der Diagnose wurden 9 unserer 11 Patienten mittels Herzkatheter untersucht, wobei alle Gradienten zwischen 30 und 150 mmHg im Bereich des aortalen Ausflußtraktes zeigten, die charakteristisch für die Obstruktion des Ausflußtraktes sind.

d) Thorax-Röntgenuntersuchung (IV d)

Die Herz-Thorax-Relation zeigte in 6 Fällen eine Herzvergrößerung an, meist übereinstimmend mit gleichfalls bestehenden Hypertrophiezeichen im EKG (Tab. IV b).

In 5 dieser 6 Fälle war auch der linke Vorhofschatten vergrößert. Die Aorta war in allen Fällen schmal. Bei 3 dieser 6 Patienten mit übernormaler Herz-Thorax-Relation wurde auch eine leichte Lungenstauung im Röntgenbild gefunden.

Allerdings traten nirgends Anzeichen für Ergußbildung oder Rezirkulation auf.

Wir können also durchaus die Behauptung stützen, daß nicht in sämtlichen Fällen einer IHSS-Erkrankung eine Herzvergrößerung mit Belastungszeichen vorliegen muß. Eine durch die Obstruktion verursachte Erhöhung der Muskelmasse des linken Ventrikels braucht nicht notwendig zu einer Ausweitung des Herzschattens zu führen. Andererseits finden sich bei mehreren Patienten Zeichen der durch die Obstruktion bedingten Herzbelastung.
Zu den gleichen Ergebnissen gelangte auch Hopf (30).

e) Echokardiographie (IV e)

a) Da die Normalwerte für die echographischen Messungen bei Kindern mit der Körpergröße und besonders mit dem Körpergewicht korrelieren, erwies sich die Einteilung unserer Patienten in 5 Gewichtsklassen nach Feigenbaum (15) als notwendig.

ß) Die einzelnen Messungen und Berechnungen.

1) Systolische und diastolische Septumdicke (Tab. VI und VII)

Die im Vergleich zur Hinterwand des linken Ventrikels isolierte, asymmetrische Verdickung des Ventrikelseptums stellt den charakteristischen morphologischen Befund der idiopathischen hypertrophischen Subaortenstenose dar. Deshalb ist die Messung der diastolischen und systolischen Septumdicke ein wichtiges echographisches Kriterium.

Die Werte für die systolische Septumdicke lagen bei unseren IHSS-Patienten sehr viel höher als bei unseren gesunden Probanden und erreichten bei unserem Patienten Nr. 8 in Gewichtsklasse III das Dreifache des Mittelwertes aus unserer Kontrollgruppe. Die für die Familienmitglieder des Patienten Nr. 8 ermittelten Ergebnisse lagen über den Werten der Kontrollgruppe, jedoch unter den Werten für unsere Patienten.

Ebenso war die diastolische Septumdicke bei unseren 11 Patienten, besonders bei Patient Nr. 8, gegenüber den gesunden Probanden stark erhöht. Die Werte der Familienmitglieder waren auch hier über der Norm, lagen jedoch unter den entsprechenden Ergebnissen der IHSS- Patienten.

Wir konnten also bei unseren Patienten in allen Fällen eine sowohl systolisch wie auch diastolisch erhöhte Dicke des interventrikulären Septums feststellen. Zu diesen Ergebnissen kamen auch Maron et. al. (40) sowie Henry et. al. (27, 28).

Pathologische Ergebnisse zeigten auch die Angehörigen unseres Patienten Nr. 8, jedoch in geringerem Ausmaße. So liegt die Annahme nahe, daß hier die geringere Septumhypertrophie bisher noch nicht zu klinischen Erscheinungen geführt hat. Allerdings weist einer der Erwachsenen einen hohen systolischen Wert von 2,80 cm und einen hohen diastolischen von 2,70 cm auf, ohne symptomatisch zu sein.

2.) Systolische und diastolische Dicke der linksventrikulären Hinterwand (Tab. VIII und IX).

Die Messung der Dicke der linksventrikulären Hinterwand ergab, daß die systolischen Werte bei unseren 11 Patienten über denjenigen lagen, die für Normalpersonen ermittelt wurden. Allerdings waren sie nicht so weit von der Norm entfernt wie die Septumwerte. Die Ergebnisse bei den Familienmitgliedern des Patienten Nr. 8 lagen im Normbereich. Allerdings lagen die erwachsenen Familienmitglieder im Mittel eher unter unseren Normalwerten oder den von Köhler (35) für gesunde Erwachsene erstellten Werte.

Auch diastolisch war die Hinterwanddicke bei allen Patienten übernormal hoch. Die Familienmitglieder im Kindesalter zeigen auch hier normale Ergebnisse: die Werte der Erwachsenen liegen eher niedrig.

Die Dickenzunahme der linksventrikulären Hinterwand kann als Folge der Obstruktion des Ausflußtraktes angesehen werden, da dieser erhöhte Widerstand während der Austreibungsphase durch vermehrte Muskelmasse kompensiert werden muß. Jedoch finden sich ähnlich wie im Septum auch in der Hinterwand bei der mikropathologischen Untersuchung pathologisch veränderte Muskelzellen, so daß dieses Phänomen zur Hypertrophie beitragen mag. (Henry 27, 28).

3) Die prozentuale systolische Dickenzunahme des Septums und der linksventrikulären Hinterwand (Tab. X und XI)

Es zeigte sich ein besseres Kontraktionsvermögen bei unseren gesunden Probanden gegenüber allen Patienten und den auffälligen kindlichen und erwachsenen Familienmitgliedern.

Zu den gleichen Ergebnissen kamen auch Cohen (7) und Maron (40) unabhängig voneinander. Es läßt sich also auf ein starres Septum bei der IHSS schließen, das sich sehr viel schlechter als die Hinterwand kontrahiert. Die Dickenzunahme beträgt im Mittel bei den Patienten hinsichtlich des Septums 25,2 %, bei der Hinterwand 57,0 %. Das Septum besitzt also nur etwa die halbe Kontraktilität der Hinterwand. Nach Cohen besitzt es nur etwa den dritten Teil der Kontraktilität.

4) Verhältnis aus Septum und linksventrikulärer Hinterwand systolisch und diastolisch (Tab. XII und XIII).

Bei allen unseren Patienten lag das Ergebnis enddiastolisch immer über dem kritischen Wert von 1,3, der als Grenze zum pathologischen Bereich betrachtet wurde, da Werte bis zu 1,3 normalerweise auch bei Neugeborenen, bei Rechtsbelastung und evtl. auch bei konzentrischer Hypertrophie vorkommen können (Pohost, 44).

Das diastolische Verhältnis erreichte bei unseren Patienten durchschnittlich einen Wert von 2,24, bei den kindlichen Familienmitgliedern 1,62, bei den Erwachsenen 2,16, wogegen gesunde kindliche Probanden nur ein Verhältnis von 1,04 und gesunde erwachsene Probanden nur eines von 1,18 zeigten.

Folglich erfüllten alle Patienten und alle Familienmitglieder das typische Kriterium der Septumhypertrophie, wobei in jedem Falle der Wert von 1,3 klar übertroffen wurde.

Allerdings zeigten die Familienmitglieder niedrigere Werte als die Patienten. Pohost (44) gibt für 17 von 19 untersuchten Patienten Werte von 1,5 oder darüber an, Hanrath (26) 1,23-2,84, Corrigall (8) durchschnittlich 1,9 und Rossen (47) durchschnittlich 2,1.

Das endsystolische Verhältnis, ebenfalls Ausdruck der Septumhypertrophie gegenüber der Hinterwand, lag bei allen unseren Patienten über den Werten bei gesunden Probanden und betrug durchschnittlich 1,82 gegenüber 0,94. Bei den kindlichen Familienmitgliedern wurde ein Wert von 1,29, bei den Erwachsenen von 1,46 gegenüber einem Normalwert von 1,10 ermittelt. Das höchste Verhältnis zeigte Patient Nr. 8 in Klasse III mit 2,97, das etwa dreimal so hoch wie der vergleichbare Normalwert liegt. Auch 9 der auffälligen Familienmitglieder lagen über dem Normalkollektiv; nur 1 Erwachsener wies einen Normalwert auf.

Die Patienten zeigen höhere Ergebnisse als die Familienmitglieder.

Somit ist bei allen Patienten und in geringerem Maße auch bei den Familienmitgliedern das Septum gegenüber der Hinterwand hypertrophiert. Weiter folgt, daß eine symmetrische Ventrikelhypertrophie, eine Spätform der IHSS, bei der die Hinterwand die Dicke des Septums erreichen kann, noch in keinem Falle besteht.

In der ersten Zeit der echographischen Untersuchung der IHSS war man der Ansicht, daß die beschriebene Septumhypertrophie für die Obstruktion des Ausflußtraktes verantwortlich sein müßte; jedoch kommen heute weitere Kriterien dafür in Frage, wie etwa die systolische Vorwärtsbewegung des vorderen Mitralsegels. So fand Hanrath (26) bei Familienangehörigen ersten Grades von IHSS-Patienten in 24 % der Fälle eine asymmetrische Septumhypertrophie ohne Ausflußbahnstenosierung.

5) Kontraktionsamplitude des Septums der linksventrikulären Hinterwand (Tab. XIV und XV)

Eine zusätzliche Möglichkeit der Messung der Beweglichkeit von Septum und Hinterwand besteht in der Feststellung der Kontraktionsamplitude. Die Kontraktionsamplitude des Septums liegt nur bei einem Patienten in Klasse II und bei 1 in Klasse IV im Normalbereich. 3 der erwachsenen Familienmitglieder bleiben in ihren Werten hinter den Gesunden zurück und ebenso 3 der kindlichen Familienmitglieder. Doch liegt die Untergrenze des Normalbereiches bei Mintz (43) mit 0,5 cm und bei Hanrath (26) mit 0,4 cm für Erwachsene etwas tiefer als bei unseren gesunden Probanden, so daß dementsprechend noch weitere Personen den Normalbereich erreichen würden.

Für die Kontraktionsamplitude der linksventrikulären Hinterwand gilt, daß auch hier nur die beiden genannten Patienten den Normalbereich erreichen, und daß alle anderen hinter der Norm zurückbleiben. 2 kindliche und 3 erwachsene Familienmitglieder zeigen niedrigere Ergebnisse als die vergleichbaren Normalpersonen, unterscheiden sich aber nicht wesentlich von den 11 Patienten.

6) Herzfrequenz, Systolendauer, Ejektionszeit und Ejektionszeit in Prozent der Systolendauer (Tab. XVI-IXX)

Die Herzfrequenz war bei 2 Patienten niedrig, bei allen anderen und allen Familienmitgliedern aber normal. Die Systolendauer zeigte bei 2 Patienten und auch bei einem Familienmitglied im Kindesalter übernormale Werte. 8 Patienten wiesen Ejektionszeiten auf, die gegenüber unseren Normalwerten erhöht waren, jedoch keine besonders ausgeprägten Unterschiede zeigten. Bei 2 Angehörigen im Kindesalter und bei 4 Erwachsenen waren die Ergebnisse erhöht. Der prozentuale Anteil der Ejektionszeit an der jeweiligen Systolendauer war durchschnittlich gegenüber Gesunden bei den Patienten um 6,4 %, bei den kindlichen Familienmitgliedern um 7,35 % und bei den Erwachsenen um 11,0 % erhöht.

Stefadouros (53) und White (58), die die systolischen Zeitintervalle, zu denen die linksventrikuläre Ejektionszeit zählt, untersuchten, beschreiben eine Korrelation zwischen der Verlängerung der Ejektionszeit bei der IHSS und der Stärke des Gradienten zwischen linkem Ventrikel und Aorta. Auch 6 unserer 9 herzkatheteruntersuchten Patienten, bei denen ein Gradient gemessen wurde, zeigten erhöhte prozentuale Ejektionszeiten gegenüber Gesunden. Bei 1 Patientin mit einem Gradienten von 30 mmHg war die prozentuale Ejektionszeit gegenüber dem Mittel bei Gesunden um 13 % verringert. (Tab. IX und XXXVI).

Abschließend liegt die Behauptung nahe, daß Patienten, die einen Gradienten aufweisen, eine Prolongation der Ejektionszeit zeigen, wobei aber keine Proportionalität zwischen der Höhe des Gradienten und der Verlängerung der Ejektionszeit besteht.

Ghose (19) fand eine Verkürzung der Ejektionszeit bei vermindertem Funktionsvermögen des linken Ventrikels, da hier bei gleichbleibender Systolendauer die Dauer der Präejektionsperiode zunimmt, weil ein dysfunktioneller linker Ventrikel eine längere isovolumetrische Druckphase benötigt, um den diastolischen Aortendruck zu erreichen und in die Austreibungsphase einzutreten.

Nur bei 1 Patientin in Klasse IV war die Ejektionszeit gegenüber Gesunden verringert (Tab. XVIII). Bei den übrigen ist eine systolische Funktionsverminderung mit Verkürzung der Ejektionszeit nicht gegeben.

7) Systolischer und diastolischer Durchmesser des linken Ventrikels (Tab. XX und XXI)

Die Werte für den systolischen Durchmesser des linken Ventrikels liegen bei 7 Patienten über den Normalwerten und erreichen bei 1 Patientin in Klasse IV einen fast doppelt so hohen Wert wie bei gesunden Personen. Eines der Familienmitglieder im Kindesalter zeigt einen schwach erhöhten und eines einen erniedrigten Wert. Die Ergebnisse für 3 der 6 erwachsenen Familienmitglieder liegen im Normalbereich, 3 liegen darunter.

Der diastolische Durchmesser des linken Ventrikels liegt in 5 Fällen höher, als der von uns ermittelte Normalwert, jedoch zeigen die Normalwerte Feigenbaums (15) eine größere Spreizung, so daß nur 2 Patienten ein gegenüber diesen Werten erhöhtes Ergebnis aufweisen.

Der diastolische Durchmesser erreichte bei der schon erwähnten Patientin in Klasse IV einen Wert von 6,90, der weit über der Grenze Feigenbaums von 4,90 liegt. Bei den erwachsenen Familienmitgliedern befinden sich alle Ergebnisse etwas unter unserem Normalbereich. Ein kindliches Familienmitglied zeigt einen übernormalen, ein weiteres einen unternormalen Wert.

8) Prozentuale Verkürzung des linksventrikulären Durchmessers, Ejektionsfraktion, und mittlere zirkumferentielle Faserverkürzungsgeschwindigkeit (Tab. XXII, XXIII und XXIV).

Da systolischer und diastolischer linksventrikulärer Durchmesser für sich betrachtet nur Aussagen hinsichtlich der Ventrikelweite zulassen, wurde die prozentuale Verkürzung des linksventrikulären Durchmessers, die Ejektionsfraktion und die mittlere zirkumferentielle Faserverkürzungsgeschwindigkeit aus systolischem und diastolischem Ventrikeldurchmesser sowie der Ejektionszeit berechnet, um Aussagen über die Ventrikelfunktion treffen zu können.

6 Patienten zeigen eine höhere prozentuale Verkürzung als das Normalkollektiv. 2 Familienmitglieder des Patienten Nr. 8 im Kindesalter liegen über der Norm, die übrigen im Normalbereich. 2 der erwachsenen Familienmitglieder bleiben unter unserer Norm von 33 (32-35).

2 Patienten liegen hinsichtlich der Ejektionsfraktion unterhalb unseren Normalwerten, 2 liegen knapp darüber. 1 Familienmitglied im Kindesalter liegt deutlich über, 2 Erwachsene liegen etwas unter dem Normbereich.

Diejenigen von Mintz (43) liegen mit 67±6 niedriger als unsere, wonach alle erwachsenen Familienmitglieder noch im Normbereich lägen.

3 unserer Patienten zeigten für das Vcf unternormale Werte, 2 lagen über der Norm. 2 erwachsene und 2 kindliche Familienitglieder hatten leicht erniedrigte Ergebnisse; ein Erwachsener lag leicht über der Norm.

Tabelle XXXVI stellt den einzelnen Kathetergradienten die Vcf- Ergebnisse gegenüber. Man erkennt, daß trotz hoher Gradienten Vcf meist normal ist. Doch weist Patient Nr. 3 bei einem Gradienten von 100 mmHg ein Vcf von 0,65 gegenüber einer Norm von 1,27 (1,26-1,28) auf, und Patientin 10 bei einem Gradienten von 30 mmHg ein Vcf von 1,37 gegenüber einer Norm von 1,16 (0,74-1,30) auf.

Somit können wir über unsere Patienten und die Familienmitglieder aussagen, daß die prozentuale Verkürzung des linksventrikulären Durchmessers, die Ejektionsfraktion und das Vcf in den meisten Fällen erhöht oder normal sind, und in wenigen Fällen leicht erniedrigt.

Chandraratna (5), Ensslen (12) und Spiller (52) fanden bei IHSS-Patienten in der Regel eine gesteigterte oder normale prozentuale Verkürzung sowie eine gesteigerte oder normale Ejektionsfraktion. Diese Befunde, die auch wir bestätigen können, sprechen für eine normale oder eher gesteigerte Ventrikelfunktion bei der IHSS, die wohl durch die vergrößerte Muskelmasse bedingt ist.

Nach Stefan (54) ist das Vcf, die mittlere zirkumferentielle Faserverkürzungsgeschwindigkeit, ein weitaus besserer Parameter zur Beurteilung der linksventrikulären Funktion und der Kontraktilität des linksseitigen Ventrikelmyokardes als die Ejektionsfraktion, welche lediglich Volumenverschiebungen wiederspiegelt.

So kann etwa bei Vitien mit mitraler Regurgitation eine normale Ejektionsfraktion trotz reduzierten inotropen Zustandes, also verminderter Vcf, gesehen werden.
Ensslen und Spiller fanden für Vcf bei ihren IHSS-Patienten normale oder erhöhte Ergebnisse.

9. Weite der Aortenwurzel und des linken Atriums endsystolisch und das Verhältnis aus beiden Werten (Tab. XXV, XXVI und XXVII).

Bei 4 Patienten war die Weite der Aortenwurzel über die Norm vergrößert, bei einem Patienten unternormal. Allerdings zeigen die Normalwerte Feigenbaums eine größere Streubreite, so daß dementsprechend nur 1 Patient in Klasse II einen übernormalen Wert hätte, alle anderen aber noch im Normbereich lägen. 2 erwachsene Familienmitglieder liegen unter und 1 über den Normalwerten, 2 Kinder liegen unter und 1 etwas über der Norm.

Bezüglich der Weite des linken Atriums zeigen 4 Patienten einen übernormalen Wert. Die erwachsenen Familienmitglieder zeigen normale, 2 Kinder erniedrigte Ergebnisse.

Das Verhältnis aus der Weite des linken Atriums und der Aortenwurzel zeigt bei 3 Patienten leicht erhöhte, bei 2 leicht unternormale Werte. Alle erwachsenen Familienmitglieder haben leicht erhöhte Ergebnisse, 2 Kinder leicht unternormale und eines ein leicht erhöhtes.

Die Abweichung vom Normalen ist also bei Patienten und Familienangehörigen gering, so daß diesem Ergebnis wohl kaum pathologische Bedeutung beigemessen werden kann.

10. Die systolische Vorwärtsbewegung des vorderen Mitral segels (SAM, Tab. XXVIII).

Ein typischer abnormer Befund bei der IHSS ist die systolische Vorwärtsbewegung des vorderen Mitralsegels (Abb. VIII-X). Es bestand bei allen Patienten in unterschiedlichem Ausmaße: 5 zeigten ein SAM geringeren Ausmaßes, 5 ein stärkeres und 1 ein ausgeprägtes, wobei sich das vordere Mitralsegel mesosystolisch dem interventrikulären Septum anlegte.

Auch alle Familienmitglieder zeigten das SAM-Phänomen. Die ersten echographischen Untersuchungen zum SAM wurden durch Gramiak und Kramer (25) und Shah 1969 durchgeführt.

Falicov (14) beschreibt 1977, daß es sich bei den Patienten mit einer durchgeführten Katheterisierung in allen Fällen um eine Einschränkung des Ausflußtraktes durch das SAM handelte, obgleich 1 Patient trotz bleibendem Gradienten von 100 mmHg kein SAM zeigte.

Wenn das Mitralsegel sich systolisch nur gering zum Septum hin bewegt, ohne es zu berühren, oder diese Bewegung nur intermittierend auftritt, so ist nach Gramiak (25) nur in etwa zwei Dritteln dieser Fälle ein Druckgradient im Ausflußtrakt in Ruhe nachweisbar. Berührt das vordere Mitralsegel das Septum in Systole jedoch, so ist bereits in Ruhe der Druckgradient sehr deutlich.

Auch bei unserem Patienten Nr. 7 mit dem höchsten Gradienten von 150 mmHg berührte in Ruhe das vordere Mitralsegel systolisch das interventrikuläre Septum. (Tab. XXXVI).

Eine mögliche Erklärung für die systolische Vorwärtsbewegung des vorderen Mitralsegels besteht darin, daß die asymmetrische Septumhypertrophie in Systole eine Abdrehung des vorderen Papillarmuskels bewirkt, wodurch ein Zug auf das vordere Mitralsegel ausgeübt wird (Simon 50).

Nach einer anderen Theorie ist die Vorwärtsbewegung Folge der hohen Drucksenkung durch die Strömungsgeschwindigkeit in der verengten Ausflußbahn des linken Ventrikels. Das vordere Mitralsegel wird dadurch im Sinne eines Venturi-Effektes an das Septum herangezogen (Henry 28).

Mintz (43) beschreibt ein Pseudo-SAM auch bei Patienten im hypovolämischen Schock ohne echographisches Anzeichen einer ASH, weiter auch bei Perikarderguß, Atriumseptumdefekt, Mitralprolaps (Boughner, 1) und bei Ventrikelaneurysmen, wobei das Bild des Pseudo-SAM durch eine Verstärkung der normalen Vorwärtsbewegung der Mitralklappe bei der Systole hervorgerufen wird, die eine Parallele bildet zur linksventrikulären Hinterwand, und in die Diastole hineinreicht.

Das echte SAM dagegen ist eine abrupte Vorwärtsbewegung der Mitralklappe ohne Verhältnis zur Bewegung der Hinterwand, die am Ende der Systole oder davor endet oder vor der aortalen Komponente des II. Herztones.

11. Planimetrisch gemessene prozentuale Einengung des linksventrikulären Ausflußtraktes durch die systolische Vorwärtsbewegung des vorderen Mitralsegels (Tab. IXXX, Abb. X).

Wir bestimmten quantitativ die Einengung des Ausflußtraktes durch das SAM-Phänomen, indem wir zweidimensional planimetrisch die Fläche des Ausflußtraktes mit und ohne SAM-Anteil ausmaßen und das Verhältnis zwischen beiden Messungen berechneten. Den geringsten Wert zeigte 1 Patient in Klasse II mit 14 %, den höchsten der Patient aus Klasse III mit 80 %. Die erwachsenen Familienmitglieder des Patienten Nr. 8 zeigten Werte zwischen 38 und 78 %, die Familienangehörigen im Kindesalter Werte zwischen 40 und 60 %.

Wir fanden bei Patienten mit starker Einschränkung des Ausflußtraktes durch das SAM meist auch einen hohen Gradienten. Doch fanden wir auch hohe Gradienten bei geringer Einschränkung des Ausflußtraktes durch das SAM wie etwa bei unserem Patienten Nr. 4, der zwar einen Gradienten von 130 mmHg aufweist, jedoch nur eine Einschränkung um 23 % (Tab. XXXVI).

Weiter stellten wir fest, daß ältere Patienten eine stärkere Einengung des Ausflußtraktes zeigten als jüngere. Auch die auskultatorisch vernommenen systolischen Herzgeräusche korrelieren mit dem SAM im Echokardiogramm. Weiter zeigen Patienten, die im Echokardiogramm ein SAM aufweisen, auch Veränderungen der Q-Zacken, R-Zacken, oder eine Erhöhung des Sokolow-Indexes sowie in 6 Fällen eine gesteigerte Herz-Thorax-Relation (Tab. IV b, IV d und XXXVI).

Henry (27) stellte 1974 fest, daß der Abstand von der Mitralklappe zum Septum ein Hilfsmittel zur Messung der linksventrikulären Obstruktion darstellt, mag nun die nahe Apposition dieser beiden Strukturen die Obstruktion verursachen oder nicht. Er berechnete dann einen "Obstruktionsindex" aus der Dauer der systolischen Eröffnungszeit dividert durch die durchschnittliche Mitralis- Septum-Distanz.

Boughner (1) bestätigt diesen Obstruktionsindex, wogegen Rossen (47) den Obstruktionsindex und den so gemessenen Gradienten in Abrede stellt, da er seiner Meinung nach nicht dem mit Katheterisierung gemessenen Gradienten entspricht.

Auch Feizi und Emanuel (16) können die Stärke einer linksventrikulären Ausflußtraktobstruktion nicht durch die echographisch ermittelte abnorme Mitralbewegung bestätigen.

Toshina (55) beschreibt eine Methode, um das SAM quantitativ messen zu können, indem das Verhältnis gebildet wird aus der späten systolischen posterioren und der frühen systolischen anterioren Exkursion des vorderen Mitralsegels.

12. Das Bestehen einer Aortenschließungsbewegung und das Aufreten von Oszillationen der Aortensegel (Tab. XXVIII)

Eine vorzeitige Aortenschließungsbewegung mit Wiederöffnung fand sich bei allen Patienten, nicht aber bei den Familienmitgliedern. Oszillationen der Aortensegel während der Austreibungsphase zeigte sich bei 10 Patienten, bei 3 davon in geringerem Ausmaße, bei 7 in stärkerem Ausmaße. Alle Familienmitglieder zeigten schwache Oszillationen.

Weiter ergaben unsere Untersuchungen, daß sich frühsystolischer Aortenschluß und Oszillationen während der Austreibungsperiode bei allen Patienten mit einem Ausflußtraktgradientenn ereigneten. Zu diesem Schluß kam auch Krajcer (37): Bei der IHSS folgt einem scharfen frühen Anstieg der Flußgeschwindigkeit ein rapider Abfall in der mittleren Systole und ein zweiter langsamerer Anstieg in der späten Systole. Echokardiographisch stimmen diese Erkenntnisse mit den Befunden bei der Bewegung der Aortensegel überein. Die Spitzengeschwindigkeit des Blutflusses tritt zum Zeitpunkt der maximalen Separation der Aortensegel auf, und der rapide Abfall der Geschwindigkeit in der mittleren Systole tritt beim vorzeitigen Aortenklappenschluß auf.

Abnorme Aortenblutgeschwindigkeiten als Ursache des vorzeitigen Aortenklappenschlusses beschrieb Hernandez (29) schon 1964.

Henry (28) erklärt, daß partielle Schließungsbewegungen der Aortensegel als Folge des verminderten Ausstromes aus dem Ventrikel durch die Ausflußbahnstenose entstehen, zeitlich dem Maximum der systolischen Vorwärtsbewegung entsprechend. Ein kompletter mesosystolischer Schluß der Aortenklappe ist wahrscheinlich die Folge der kompletten Ausflußbahnobstruktion. Durch Kontakt des vorderen Mitralsegels mit dem Septum bei der systolischen Vorwärtsbewegung kann es zu einer vollständigen Unterbrechung des Blutstromes kommen, so daß sich die Aortenklappen bereits mesosystolisch schließen.

13. Weite des linksventrikulären Ausflußtraktes endsystolisch (D-IVS) und enddiastolisch (C-IVS), (Tab. XXX und XXXI)

Um weitere Aussagen hinsichtlich des linksventrikulären Ausflußtraktes treffen zu können, wurde die Weite endsystolisch und enddiastolisch gemessen. Bei 5 Patienten ist die endsystolische Weite (D-IVS) gegenüber den gesunden Probanden vermindert, ebenso bei allen Familienmitgliedern im Kindesalter und bei 4 Erwachsenen. Vergleichbare Normalwerte sind in der Literatur nicht angegeben.

Der enddiastolische Durchmesser (C-IVS) liegt bei 2 Patienten in Klasse I und einem in II im Normbereich; die anderen Patienten weisen erniedrigte Werte auf. Ein Erwachsener liegt im Normbereich, die anderen knapp darunter.

Vergleicht man unsere Normalwerte mit den von Krueger (38) aufgestellten, so weisen dessen Ergebnisse eine größere Spannweite auf, so daß dementsprechend 7 unserer Patienten und alle kindlichen Familienmitglieder noch im Normbereich lägen.

3 der erwachsenen Familienmitglieder erreichen gerade noch den von Mintz (43) für Erwachsene angegebenen Normbereich.

14. Verhältnis aus Abstand C-IVS und Aortenwurzeldurchmesser und Verhältnis aus Abstand D-IVS und Aortenwurzeldurchmesser (Tab. XXXII und XXXIII)

Bei unseren Patienten ist das Verhältnis aus C-IVS und dem Aortenwurzeldurchmesser bei 2 Patienten in Klasse I im von uns aufgestellten Normalbereich, und liegt bei den anderen Patienten und den kindlichen Familienmitgliedern darunter. Auch 5 der 6 Erwachsenen liegen tiefer als unsere Norm. Das endsystolische Verhältnis aus D-IVS und dem Aortenwurzeldurchmesser ist bei 2 Patienten und bei einem Familienmitglied im Kindesalter im Normbereich, jedoch bei den restlichen 9 Patienten, den übrigen 3 kindlichen und bei allen erwachsenen Familienmitgliedern zu niedrig. Unter dem kritischen Wert von 0,80 enddiastolisch nach Krueger bleiben 5 unserer Patienten und 2 der erwachsenen Familienmitglieder, wobei der tiefste Wert 0,66 beträgt. Diese Patienten zeigen auch Gradienten zwischen 70 und 150 mmHg.

Krueger gibt an, eine Einengung des Ausflußtraktes bestehe enddiastolisch bei einem Verhältnis zwischen Ausflußtraktweite und Aorta unter 0,80. Diesen Grad der Verengung fand er bei Patienten mit ASH, jedoch niemals bei valvulärer Stenose.

Mintz erklärt, daß das ASH allein noch kein Kriterium für die typische Hämodynamik bei der IHSS ist. Das verdickte Septum dürfte nicht verantwortlich sein für das SAM und für die linksventrikuläre Ausflußtraktobstruktion.

Obgleich der exakte Mechanismus des SAM nicht ganz eindeutig geklärt ist, läßt das Vorkommen von SAM und IHSS-Hämodynamik auch ohne ASH vermuten, daß die fundamentale, zur Obstruktion führende Abnormität in der abnormen ventrikulären Ejektionshämodynamik besteht, zu der das Phänomen des verengten Auflußtraktes hinzukommt.

Auch Toshina (55) fand bei IHSS-Patienten ein verringertes enddiastolisches sowie endsystolisches Verhältnis aus Ausflußtrakt und Aortenweite.

15. Exkursionsamplitude des vorderen Mitralsegels (C-E) und Mitralöffnungshöhe (D-E), (Tab. XXXIV und XXXV).

Um die Funktion des Mitralklappenapparates für sich einschätzen zu können, wurde die Exkursionsamplitude des vorderen Mitralsegels (C-E) und die Mitralöffnungshöhe (D-E) bestimmt. Bei einer Patientin in Klasse IV liegt eine geringe Verminderung der Distanz C-E vor, die übrigen Werte liegen im Normalbereich, wobei 4 Patienten gegenüber unserer Norm leicht erhöhte Ergebnisse aufweisen. 1 Familienmitglied im Kindesalter zeigt einen erniedrigten Wert.

Die Mitralöffnungshöhe, gemessen als Abstand D-E, liegt bei 5 Patienten über den Normalwerten, jedoch bei den übrigen Patienten wie auch bei allen Familienmitgliedern im Normalbereich.

Feizi und Emanuel (16) fanden bei den meisten IHSS- Patienten einen normalen Mitralklappenmechanismus, wobei das SAM nicht durch eine pathologische Veränderung der Mitralklappe selbst hervorgerufen wurde.

Auch Hanrath (26) ermittelte bei IHSS-Patienten keine eingeschränkte Bewegungsamplitude des Mitralsegels.

Dementsprechend läßt sich aussagen, daß IHSS-Patienten keine pathologische Veränderung der Mitralklappe an sich aufweisen.

Tabellarischer Vergleich einiger echographischer und elektrokardiographischer Ergebnisse mit dem Druckgradienten (Tab. XXXVI)

Pat.	Druck-gradient (mmHg)	Linkshyper-trophie (EKG)	Repol. störung (EKG)	ET in % der Sy-stolen-dauer	Vcf	Planime-trierung
1.	Katheterisierung nicht durchgeführt					
2.	Katheterisierung nicht durchgeführt.					
3.	100	++	+	60	0,65	14
4.	130	+	-	55	1,20	23
5.	90	-	-	75	1,30	68
6.	70	+	+	55	1,00	35
7	150	++	+	70	1,03	68
8.	70	++	+	60	0,90	80
9.	110	+	-	78	1,00	70
10.	30	+	+	46	1,37	71
11.	85	++	+	70	1,20	79

Diskussion der Familienuntersuchung des Patienten Nr. 8

Echokardiographisch untersucht wurden 54 Familienangehörige unseres besonders charakeristischen Patienten Nr. 8 mit IHSS, dessen Familie 59 Personen in 4 Generationen zählt. Nicht untersucht wurden 4 verstorbene Personen, von denen 3 nach Aussagen der Verwandten wahrscheinlich an den Folgen einer IHSS verstorben sind, sowie 1 Familienmitglied, das sich unserer Untersuchung absichtlich entzogen hatte.

Bei 10 Angehörigen des Patienten Nr. 8 konnte die Diagnose IHSS echographisch ermittelt werden. Es handelt sich dabei um 6 Erwachsene und 4 Kinder beiderlei Geschlechter. Ebenso ist das Familienmitglied, welches unsere Untersuchung abgelehnt hatte, laut Aussagen der Verwandten wahrscheinlich an IHSS erkrankt.

Es läßt sich also aussagen, daß von den 59 Familienangehörigen 11 Personen Zeichen einer IHSS im Echokardiogramm zeigen entsprechend 18,64 %. Addiert man die 4 Angehörigen mit nicht gesicherter, jedoch wahrscheinlicher Erkrankung an IHSS, zu den 11 Personen hinzu, so ergibt sich ein Prozent- satz von 25,42 %.

Aus der Abbildung I a und I b ist ersichtlich, daß von den 13 Kindern des Großvaters unseres Patienten Nr. 8, 6 auffällig waren, von denen 2 bereits wahrscheinlich an IHSS verstorben sind. 4 dieser Kinder haben selbst wieder auffällige Nachkommen, zusammen 6 Personen. Und auch die Folgegeneration weist in 2 Fällen echokardiographisch Anzeichen der IHSS auf.

Der bereits verstorbene Großvater hatte das Leiden auf seine Kinder in 2 Ehen übertragen, wobei beide Ehefrauen unauffällig sind, jedoch Nachkommen beider Ehen Anzeichen der IHSS aufweisen.

Die direkte Weitervererbung des Leidens vom Großvater bis zum Urenkel bestätigt die Annahme, daß es sich bei der IHSS um ein autosomal dominant vererbtes Leiden mit hoher Penetranz des Gens und unterschiedlicher Ausprägung der Merkmale handelt.

Nach einer Untersuchung von Köhler (35) sind 33 % der Familienangehörigen von IHSS-Patienten auffällig.

Bei der Betrachtung des Erbganges über 4 Generationen können wir die von Schweizer (49) angegebene genetische Penetration des autosomal dominanten Leidens von mindestens 50 % für Verwandte ersten Grades bestätigen.

Der Vollständigkeit halber soll noch Erwähnung finden, daß wir auch bei einigen anderen Patienten Verwandte ersten Grades mit untersuchten, die in dieser Arbeit nicht aufgeführt sind, und bei denen wir in einigen Fällen Anzeichen der IHSS im Echokardiogramm entdeckten.

Weiter ist zu erwähnen, daß alle 10 Personen mit der echokardiographisch gestellten Diagnose IHSS außer sporadischen uncharakteristischen Zeichen wie etwa Atemnot und Palpitationen bei körperlicher Belastung keine weiteren Symptome angaben.

Im folgenden sollen die echokardiographischen Ergebnisse dieser 10 auffälligen Angehörigen noch einmal näher betrachtet werden:

Die asymmetrische Septumhypertrophie ist in allen Fällen deutlich nachweisbar, allerdings geringer als bei den symptomatischen Patienten. Die Septumdicke ist systolisch und diastolisch übernormal. Köhler (35) betont, daß gerade die ASH bei Angehörigen der IHSS-Patienten auftritt.

Eine Hypertrophie der linksventrikulären Hinterwand, wie sie bei den Patienten vorkommt, war bei den Angehörigen weder systolisch noch diastolisch festzustellen.

Jedoch findet sich auch bei ihnen eine Einschränkung der Kontraktionsfähigkeit von Septum und Hinterwand, wobei die Stärke der Einschränkung ähnlich wie bei den Patienten ist.

Ein diastolisch erhöhtes Verhältnis aus Septum- und Hinterwanddicke über 1,3 als Ausdruck der Hypertrophie zeigten alle Angehörigen, jedoch in geringerem Ausmaße als die Patienten. Auch systolisch war das Verhältnis meist übernormal, jedoch geringer als bei den Patienten.

Die Kontraktionsamplitude als Ausdruck der Beweglichkeit war bezüglich des Septums bei 6 der 10 Personen verringert, bezüglich der Hinterwand bei 5 der 10 Personen. Diese Einschränkung der Beweglichkeit zeigen verhältnismäßig mehr Patienten als Angehörige, jedoch besteht kein besonderer Unterschied hinsichtlich der Ausprägung.

6 Personen zeigten eine für IHSS typische Verlängerung der Ejektionszeit gegenüber Gesunden.

Die Werte für den systolischen und diastolischen Ventrikeldurchmesser waren normal oder leicht erniedrigt.

Die prozentuale Verkürzung des linksventrikulären Durchmessers als Ausdruck der Ventrikelfunktion, die bei IHSS-Patienten häufig gesteigert ist, war bei 2 Familienmitgliedern im Kindesalter übernormal; die Ejektionsfraktion ebenfalls als Ausdruck der Ventrikelfunktion ist bei einem der Angehörigen im Kindesalter mit erhöhter prozentualer Verkürzung ebenfalls gesteigert, sonst aber normal oder eher leicht erniedrigt.

Vcf war in keinem Falle erhöht, jedoch in 4 Fällen leicht erniedrigt.

Weder die Weite der Aorta noch die Weite des linken Atriums noch beider Verhältnis zeigte bei den Familienmitgliedern besondere Abweichungen vom Normalbereich, so daß diesen Ergebnissen keine pathologische Bedeutung zukommt.

Alle Angehörigen zeigten schwache Oszillationen, jedoch keine vorzeitige Aortenschließungsbewegung.

Den typischen abnormen Befund bei der IHSS in Form der systolischen Vorwärtsbewegung des vorderen Mitralsegels (SAM) zeigten alle. Die Erwachsenen hatten eine Einengung des Ausflußtraktes zwischen 38 und 78 %, die Angehörigen im Kindesalter zwischen 40 und 60 %. Es bestehen also keine großen Unterschiede zu den Ergebnissen unserer Patienten.

Die Weite des Ausflußtraktes ist endsystolisch und enddiastolisch verringert und entspricht daher den Befunden bei unseren Patienten.

Das enddiastolische und endsystolische Verhältnis aus Ausflußtraktweite und Aortenwurzeldurchmesser ist in 9 der 10 Fälle verringert. Dieses erniedrigte Verhältnis kann nach Toshina (56) als spezifisches Kriterium der IHSS gelten. Nur 2 Erwachsene zeigten ein für IHSS typisches Verhältnis unter 0,80 nach den Angaben Kruegers (38).

Da Mitralöffnungshöhe und Exkursionsamplitude des Mitralsegels nirgends besonders von der Norm abweichen, darf angenommen werden, daß der Mitralklappenapparat bei den Angehörigen in keinem Falle pathologisch verändert ist.

Zusammenfassung

1) Anamnese, klinische Untersuchung, EKG, Thorax-Rönten- untersuchung ließen nicht eindeutig auf IHSS schließen.

2) Bei 9 herzkatheterisierten Patienten fanden sich Ausflußtraktgradienten in Ruhe zwischen 30 und 150 mmHg.

3) Echokardiographische Untersuchung.
   a) Die Dicke des Septums und der linksventrikulären Hinterwand sind diastolisch und systolisch erhöht. Das diastolische Verhältnis aus beiden Werten über 1,3 kennzeichnet die asymmetrische Septumhypertrophie bei allen Patienten. Die Kontraktionsfähigkeit beider Strukturen ist vermindert.
   b) Die prozentuale Verkürzung des linksventrikulären Durchmessers, die Ejektionsfraktion und die zirkumferentielle Faserverkürzungsgeschwindigkeit weisen in der Mehrzahl auf eine normale linksventrikuläre Funktion hin. Die Ejektionszeit war in 8 Fällen mit Ausflußtraktgradienten erhöht.
   c) Eine vorzeitige Aortenschließungsbewegung zeigten alle Patienten.
   d) Die Einengung des Ausflußtraktes durch die systolische Vorwärtsbewegung des vorderen Mitralsegels betrug bei allen Patienten zwischen 14 und 80 % und entsprach meist dem Ausmaß des Ruhegradienten.
   e) In 9 Fällen bestand ein für IHSS typisches verringertes endsystolisches und enddiastolisches Verhältnis aus Ausflußtrakt- und Aortenweite.
   f) Der Mitralklappenapparat war in keinem Falle pathologisch verändert.

4) Bei 10 Personen entsprechend 18,64 % der Familienmitglieder eines Patienten wurde echokardiographisch eine IHSS ohne klinische Symptomatik diagnostiziert.

Literaturverzeichnis

1. Boughner, D.R.: Schuld, R.L.; Persaud, J.A.
Hypertrophic obstructive cardiomyopathy, Assessment by echocardiographic and Doppler ultrasound techniques.
British Heart Journal, 37, 917-923, 1975.

2. Björkheim, G.
Echocardiographic assessment of left ventricular function.
Europ. J. Card. 6/2, 83, 1977.

3. Braunwald, E.; Lambrew, CT.
Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. A description of the disease based upon an analysis of 64 patients.
Circulation 30 (Suppl.4), 3, 1964.

4. Bulkley, B.H.
Idiopathic Hypertrophic Subaortic Stenosis, Afflicted: Idols of the Cave and the Marketplace.
American Journal of Cardiology, 40, 476-479, 1977.

5. Chandraratna, P.A.N.
Echocardiographic Observations on the Association between Mitral Valve Prolapse and Asymmetric Septal Hypertrophy.
Circulation, 55: 622-626: 1977.

6. Chang S., Feigenbaum H.
Subxiphoid echocardiography.
J. Clin. Ultrasound 1.14, 1973.

7. Cohen, M.V.
Regional Myocardial Function in Idiopathic Hypertrophic Subaortic Stenosis.
Circulation, 52, 842-847, 1975.

8. Corrigall, Dd.M.: Adelman, A.G.
Echo Findings in Hypertropphic Cardiomyopathy.
Circulation, Suppl 3, 49 and 50, 1974.

9. Edler J. et. al.
Ultrasound echocardiography.
Acta med. scand., Supplement 370, 1961.

10. Edler, J., Grossmann, C.C., Holmes, J.H., Joyner C., Prunell E.W.
Mitral valve function studied by the ultrasound echo method.
Diagnostic ultrasound ed. New York 1966.

11. Effert, S., Domanig, E.
The diagnosis of intraatrial tumor and thrombi by the ultrasonic echo method.
Germ. Med. Mth. 4, 1, 1959.

12. Ensslen, R.; Schwarz, F.: Thormann, J.; Schlepper, M.
Auswurffunktion und Reserve des linken Ventrikels bei hypertrophischer obstruktiver Kardiomyopathie.
Zeitschrift für Kardiologie, 66, 633-640, 1977.

13. Epstein, S.E.
Asymmetric Septal Hypertrophy
NIH-Conference
Annals of Internal Medicine, 81, 650-679, 1974.

14. Falicov, R.E.; Resnekov, L.
Mid ventricular obstruction in hypertrophic obstructive cardiomyopathy.
British Heart Journal, 39, 701-705, 1977.

15. Feigenbaum, H.
Echocardiography
Lea & Febiger, Philadelphia, 1972.

16. Feizi, Ö.; Emanuel, R.
Echocardiographic spectrum of hypertrophic cardiomyopathy
British Heart Journal, 37, 1286-1302, 1975.

17. Ferrans, V.J.; Morrow, A.G.; Roberts, W.C.
Myocardial Ultrastructure in Idiopathic Hypertrophic Subaortic Stenosis.
Circulation, 45, 769, 1972.

18. Fortuin, N.J., Pawsey, C.G.K.
The evaluation of left ventricular function by echocardiography.
Amer. J. Med., 63, 1, 1977.

19. Ghose, J.C., Mitra, S.K.; Chhetri, M.K.
Systolic time intervals in the differential diagnosis of constrictive pericarditis and cardiomyopathy.
British Heart Journal, 38, 47-50, 1976.

20. Goldberg, B.B.
Suprasternal ultrasonography.
Jama 215/2, 1971.

21. Goldberg St. J., Allen H.D., Sahn D.J.
Pediatric and adolescent echocardiography.
Year book medical publishers, Chicago 1975.

22. Goldmann, D.E.; Hueter, T.F.
Tabular data of the velocity and absorption of high frequency sound in mammalian tissue.
J. Awust Soc. Am. 28, 35, 1956

23. Goodwin, J.F.
? IHSS ? HOCM ? ASH a plea for unity
American Heart Journal, 89/3, 269-277, 1975.

24. Gramiak, R.
Diagnostic Ultrasound
Mosley: St. Louis, 1974.

25. Gramiak, R.; Shah, P.M.: Kramer, D.H.
Ultrasound cardiography: contrast studies in anatomy and function.
Radiology, 92, 939, 1969.

26. Hanrath, P.; Schweizer, P.
Echokardiographisch-diagnostische Kriterien der idiopathischen hypertrophen subaortalen Stenose.
Deutsche Medizinische Wochenschrift, 100, 1759-1764, 1975.

27. Henry, W.L.; Clark, C.E.
Differences in Distribution of Myocardial Abnormalities in Patients with Obstructive and Nonobstructive Asymmetric Septal Hypertrophy (ASH).
Circulation, 50, 447-455, 1974.

28. Henry, W.L.: Clark, C.E.; Griffith, J.M.; Epstein, S.E.
Mechanism. of left ventricular outflow obstruction in patients with obstructive asymmetrical septal hypertrophy.
Amer. J. Cardiol., 35, 337, 1975.

29. Hernandez, R.P.; Greenfield, J.C.; McCall, B.W.
Pressure-Flow-Studies in hypertrophic subaortic stenosis
Journal of clinical Investigation, 43, 401, 1964.

30. Hopf, R.
Wertigkeit von Röntgenbefund und EKG in der Vorfelddiagnostik primärer Myokarderkrankungen.
Zeitschrift für Kardiologie, Suppl. 2, 31, 1975.

31. Joyner, C.R., Reid, J.M.
Ultrasonic cardiogram in the selection of patients for mitral valve surgery.
Annals N.Y. Acad. Sci. 118, 512, 1965.

32. Kalusche, D.: Csapo, G.; Roskamm, H.
Herzrhythmusstörungen und elektrophysiologische Befunde bei Patienten mit IHSS.
Zeitschrift für Kardiologie, 45, 1977.

33. Keidel, W.D.
Über eine Methode zur Registrierung der Volumenänderungen des Herzens am Menschen.
Zeitschr. f. Kreislauff. 39, 257, 1950.

34. Kochsiek, K.
Klassifizierung der Kardiomyopathien.
Zeitschr. f. Kardiologie, Suppl. 2, 2, 1975.

35. Köhler, E.: Thurow, J.
Klinische und echokardiographische Untersuchungen zur familiären Verbreitung der hypertrophisch obstruktiven (HOCM) und hypertrophisch nicht obstruktiven (HNCM) Kardiomyopathien.
Z. Kardiol., 68, 511-519, 1979

36. Kossof G.
Diagnostic application of ultrasound cardiology.
Australes Radiol. 10. 101. 1966.

37. Krajcer, Z.
Early Systolic Closure of the Aortic Valve in Patients with Hypertrophic Subaortic Stenosis and Discrete Subaortic Stenosis.
The American Journal of Cardiology, 41, 823-829, 1978.

38. Krueger, S.K.: French, J.W.
Echocardiography in Discrete Subaortic Senosis.
Circulation, 59, 506-512, 1979.

39. Lange, L.
Standardisierungsempfehlungen für M-mode- und zweidimensionale Echokardiographie in den USA.
Z. Kardiol., 68, 104-106, 1979.

40. Maron, B.J.
Asymmetric Septal Hypertrophy (ASH) in Infancy
Circulation, 50, 809-820, 1974.

41. Maron, B.J.
Comparison of Echocardiographic and Necropsy Measurements in Patients with and without Disproportionate Septal Thickening.
Circulation, 2, 341-346, 1977.

42. Meyer, R.A., Schwartz, D.C., Kaplan, S.
The diagnosis of aortic atresia by echocardiography
Amer. J. Cardiol. 29, 280, 1972.

43. Mintz, G.S.; Kotler, M.N.
Systolic Anterior Motion of the Mitral Valve in the
Absence of Asymmetric Septal Hypertrophy.
Circulation, 57, 256-263, 1978.

44. Pohost, G.M.
Hypertrophic Cardiomyopathy.
Circulation, 55, 92-97, 1977.

45. Polani, P.E.; Moynihan, E.J.
Progressive Cardiomyopathic Lentiginosis.
American Journal of Medicine, 41, 205, 1972.

46. Roberts, W.C.; Ferrans, V.J.
Pathological Aspects of Certain Cardiomyopathies.
Circulation Research, Suppl. II, 24 and 35, II128-II136,
1974.

47. Rossen, R.M.; Goodman, D.J.
Echocardiographic Criteria in the Diagnosis of Idiopathic
Hypertrophic Subaortic Stenosis.
Circulation, 50, 747-751, 1974.

48. Schmitt, W., Braun, H.
Ultrasonic cardiography in mitral defect and the non
pathological heart.
Zeitschr. f. Kreislauff. 49, 214, 1960.

49. Schweizer, P.: Hanrath, P.; Bleifeld, W.: Effert, S.
Echokardiographische Reihenuntersuchungen zur Frage der familiären Häufigkeit der asymmetrischen Septumhypertrophie.
Zeitschrift für Kardiologie, Suppl. 2, 13, 1975.

50. Simon, A.L.; Ross, J.; Gault, J.H.
Angiographic anatomy of the left ventricle and mitral valve in idiopathic hypertrophic subaortic stenosis.
Circulation, 36, 852, 1967.

51. Sokolow, S.
Elektrische Nachrichtentechnik. 6 (1929) 451.

52. Spiller, P.; Brenner, C.
Systolische und diastolische Funktion des linken Ventrikels bei hypertrophischer obstruktiver Kardiomyopathie.
Zeitschrift für Kardiologie, 66, 483-490, 1977.

53. Stefadouros, M.A.
Internally Recorded Systolic Time Intervals in Hypertrophic Subaortic Stenosis.
The American Journal of Cardiology, 40, 700-706, 1977.

54. Stefan, G.
Echokardiographie; Methodik, Ergebnisse, Grenzen.
Kardiologische Diagnostik in der Studienreihe Boehringer Mannheim, 1976.

55. Toshina, H.; Koga, Y.
Echocardiographic Study on Hypertrophic Cardiomyopathy.
Jap. Heart Journal, 17, 275-289, 1976.

56. Wells, P.N.
Physical Principes of Ultrasonic Diagnosis.
London and New York: Akad. Press 1969.

57. Weyman, A.E.
Pulmonary valve echo motion in clinical practise.
Amer. J. Med. 62, 843, 1977.

58. White, C.W., Zimmermann, T.J.
Prolonged Left Ventricular Ejection Time in the Post-premature Beat.
Circulation, 52, 306-312, 1975.

Lebenslauf

Ich wurde am 12.08.1951 in Landshut geboren.

Ab 1962 besuchte ich das Humanistische Gymnasium in München.

Nach der Reifeprüfung im Jahre 1971 leistete ich meinen Wehrdienst ab.

Im Sommersemester 1972 nahm ich das Medizinstudium an der Ludwig Maximilians-Universität in München auf.

Die Approbation als Arzt erhielt ich am 16.11.1978.

Seit 1979 arbeite ich als Stationsarzt an der Chirurgischen Abteilung des Kreiskrankenhauses Haag/Obb.

Seit 1976 bin ich verheiratet.